Ueber den

mit Hypertrophie verbundenen

Progressiven Muskelschwund

und

ähnliche Krankheitsformen.



(3)

Ueber den

mit Hypertrophie verbundenen

Progressiven Muskelschwund

und

ähnliche Krankheitsformen.



Von

Dr. Friedr. Schultze,

Professor extr. an der Universität Heidelberg.

Mit drei lithographirten Tafeln.

WIESBADEN.

VERLAG VON J. F. BERGMANN.

1886.

Druck der Thein'schen Druckerei (Stürtz), Würzburg.

Vorwort.

In Folgendem habe ich versucht, ausgehend von der Untersuchung eines genauer beobachteten eigenthümlichen Falles von allgemeinem fortschreitenden Muskelschwunde und mit Verwerthung kleinerer, früher publizirter eigener Arbeiten die Bilanz des Zustandes unserer jetzigen diesbezüglichen Kenntnisse nach gewisser Richtung hin zu ziehen. Da vor Allem noch heute die Frage von dem Sitze der betreffenden Affektionen in Betracht kommt, erschien es nothwendig, vorzugsweise die möglichst vollständigen und mit Sektionsbefund versehenen Beobachtungen dieser Art zu sammeln und nach gewissen Hauptgesichtspunkten ohne Zwang, so gut es geht, zu ordnen. Was bei dieser nicht immer mühelosen Arbeit herausgekommen ist, wird aus der Abhandlung selbst ersichtlich sein. Hier sei es mir nur noch gestattet, um Entschuldigung zu bitten, wenn diese ursprünglich für einen Journal-Aufsatz bestimmt gewesene Arbeit zusehends einen theilweise hypertrophischen Charakter angenommen hat, wiewohl es mein Bestreben war, die Geduld des Lesers

nicht allzusehr zu ermüden. Es wird indessen, wie ich glaube, auch für spätere Autoren nicht möglich sein, selbst wenn es sich nur um die Mittheilung einer einzelnen Beobachtung handelt, auf einen ausführlichen Bericht über eine genaue klinische und anatomische Untersuchung möglichst vieler Muskeln und Nerven zu verzichten, da nur durch derartige eingehende und möglichst umfassende Untersuchungen die zahlreichen Lücken, welche besonders noch für viele Detailfragen bestehen, allmählich ausgefüllt werden können. Hoffentlich wird aber das allgemein pathologische Interesse, das den zu behandelnden Gegenständen innewohnt, über diesen nicht ganz zu vermeidenden Uebelstand hinweghelfen.

Heidelberg, April 1886.

Friedr. Schultze.

Inhalt.

Specieller Theil.

Allgemeiner Theil.

Specieller Theil.

Wenn man sich über den jetzigen Zustand der Lehre von der sogenannten progressiven Muskelatrophie Rechenschaft ablegt und sich besonders die Frage beantworten will, welche Formen derselben mit Degeneration der Nervensubstanz einhergehen resp. auf ihr beruhen, und welche nicht, so kann man wohl sagen, dass man einer befriedigenden Beantwortung dieser Frage viel näher gerückt ist, als jemals früher. Kliniker und pathologische Anatomen haben, häufig genug in einer Person vereinigt, stetig an der Lösung dieser schwierigen Aufgabe fortgearbeitet, einer Aufgabe, welche selbstverständlich nur durch das Zusammenwirken Beider erledigt werden kann. Aber es bleibt doch noch recht viel zu thun übrig. Abgesehen davon, dass selbst für die bestgekannten Formen des fortschreitenden Muskelschwundes noch eine genauere Untersuchung der feinen Muskelästchen in ihren Endverzweigungen und besonders der Endplatten erforderlich ist, gibt es noch einen Theil hierher gehöriger Beobachtungen, in welchen selbst der Entscheid über das Verhalten des centralen Nervensystems noch aussteht. Zu diesen gehört unter andern die folgende, welche Friedreich in seinem Werke über die progressive Muskelatrophie mittheilt und die eine der merkwürdigsten in diesem inhaltreichen Buche ist. Es handelt sich um den zwanzigsten Fall dieses Werkes (S. 189), dessen Krankengeschichte ich zunächst hier mit Benutzung der Friedreich'schen Mittheilungen folgen lasse.

I. Klinische Beobachtung.

Die Eltern und Geschwister des H. Rosche litten an keiner ähnlichen Krankheit wie der Patient selbst. Er selbst hatte vom 7. bis 14. Lebensjahre

an epileptiformen Konvulsionen, im 11. Lebensjahre an Intermittens, im 26. an einer akuten Lungenaffektion gelitten. Im 18. Lebensjahre überstand er eine abscedirende Entzündung in der Nähe des linken Kniegelenkes, im 27. Lebensjahre erlitt er eine starke Quetschung der Weichtheile der Unterschenkel, die durch einen beladenen Wagen überfahren wurden. Nach 4wöchentlicher Behandlung trat völlige Wiederherstellung ein.

Noch in demselben Jahre begannen aber beide Beine, besonders das linke, dicker zu werden, zu einer Zeit, als der Patient schwer und andauernd in feuchten Kohlengruben arbeitete. Zugleich entstand eine gewisse Schwäche und Unbeholfenheit in den Unterextremitäten, und ebenso Abnahme der Kraft und Abmagerung der Muskulatur der Arme und Hände. An den Muskeln der Oberextremitäten sollen sich häufig fibrilläre Zuckungen gezeigt haben. Zuweilen ziehende Schmerzen in den oberen und unteren Extremitäten. Das Gehen wurde schwierig, Patient stürzte öfters zusammen, fühlte seine Beine wie von Blei, und konnte mit den Händen schwere Gegenstände nicht mehr festhalten.

Die objektive Untersuchung ergab im Jahre 1865: Keine Störungen von Seiten des Gehirns, der Gehirnnerven, der Pupillen, der Hautsensibilität; hochgradige Atrophie beider M. pectorales, der Muskeln »des Rückens, der Schulterblätter, sowie der Oberarme«. An letzteren sind besonders der Biceps und Brachial. intern. auffallend schlaff, abgemagert und funktionsunfähig, während der Triceps noch voluminöser und kräftiger ist. Die Muscul. deltoid. machen eine Ausnahme, sie sind nicht wesentlich atrophisch, und haben eine beträchtliche funktionelle Energie. Sehr atrophisch sind die Muskeln beider Vorderarme und Hände, besonders rechts; Thenar, Hypothenar und Interossei sind bis auf geringe Reste geschwunden. Ueber die Supinatores longi ist nichts Besonderes angegeben. Dass sie aber frühzeitig und hochgradig miterkrankt sein müssen, geht aus dem genaueren Befunde der elektrischen Untersuchung hervor, die ein Jahr später vorgenommen wurde; es reagirten die beiden Sup. longi nebst den Muskeln des rechten Daumenballens auch gegen starke faradische Ströme nicht mehr.

Im Gegensatze zu diesem Verhalten ist die Muskulatur der Unterextremitäten athletisch entwickelt und von sehr erheblicher Kraft. Die trotzdem vorhandene leichtere Ermüdbarkeit des Patienten, der immer ausser Bett ist, Botengänge thut u. s. w., schiebt Friedreich auf die Last, welche dem Patienten durch die hypertrophischen Beine erwachsen. Der linke Wadenumfang beträgt 44 Cent., der rechte 40. Der Umfang des rechten Oberschenkels in der Mitte 48, des linken 52 Cent. Die elektrische Untersuchung mit dem faradischen Strome ergab Herabsetzung der Erregbarkeit an den stark atrophischen Muskeln, normale Erregbarkeit an den M. deltoides und an den hypertrophischen Muskeln der Beine.

Die Untersuchung von excidirten Muskelstückchen aus dem rechten Musc. biceps brach. und dem linken Musc. gastrocnemius ergab Folgendes: In dem atrophischen Biceps waren wachsartig gequollene und abgemagerte Muskelfasern vorhanden. Zwischen den atrophirenden Muskelelementen reichliche Mengen von fibrillärem Bindegewebe, welches »nicht sehr erhebliche, doch immerhin entschiedene Kernvermehrung« zeigte. Hie und da lagern auch grosse Fettzellen aufgereiht zwischen dem Bindegewebe. Fettige Degeneration von Muskelfasern fehlte fast durchgehends; Kernvermehrung wurde nicht gefunden.

Im Musc. gastrocnemius zeigten sich 1) entschieden hypertropische Muskelfasern mit normaler Querstreifung; die Muskelkerne derselben an vielen

Stellen vermehrt, zum Theil in eigenthümliche Scheibenform zerfallend; 2. homogene, wie aufgequollene Fasern mit Varicositäten, Fortsätzen und Sprossungen, so dass zellig getheilte Muskelfasern entstanden (s. die betreffenden Abbildungen auf Taf. IV des Friedreich'schen Werkes).

Im weiteren Verlaufe der Erkrankung zeigte sich 1 Jahr später eine weitere erhebliche Volumszunahme beider Mm. deltoidei, besonders des rechten mit erhöhter Zunahme der Muskelkraft, während alle übrigen früher hypertrophischen Muskeln an Volumen etwas abgenommen haben. Auch elektrisch reagirten (gegen den faradischen Strom) die Deltoidei und die Gastrocnemii leicht die Muskeln des Oberschenkels reagiren schwächer als normal, ebenso die Beuger des Unterschenkels und der grösste Theil der Peroneusmuskulatur.

Aber schon 1½ Jahre nach der ersten Untersuchung tritt auch Volums- und Kraftverminderung in beiden Deltoideis ein; die Atrophie fast sämmtlicher Muskeln ist im Vorschreiten.

Im Jahre 1870, 5 Jahre nach der ersten Untersuchung, ist die Atrophie an den Muskeln des Rumpfes und der oberen Extremitäten stationär geworden; die Serratuslähmung beiderseits sehr ausgesprochen; das Volumen der Deltoidei und Gastrocnemii hat wieder zugenommen; die früher derben Muskelmassen sind jetzt aber mehr schlaff und teigig anzufühlen, und die gleichzeitige Funktionsschwäche weist auf Lipomatose als Ursache der Volumsvermehrung hin. Während des Spitalaufenthalts wurden niemals fibrilläre Zuckungen in den Muskeln bemerkt.

Soweit reicht die von Friedreich selbst berichtete Krankengeschichte. Der Patient verblieb vom 3. Mai 1875 bis zu seinem gerade 10 Jahre später erfolgenden Tode am 3. Mai 1885 in der medic. Klinik in Heidelberg.

Im Jahre 1875 machte er, und zwar im Juni und Juli, eine rechtsseitige Pleuritis durch, während welcher er trotz der damals schon so hochgradigen ausgebreiteten Muskelatrophie doch fieberhafte Temperaturen bis zu 39,4 bekam. Der Umfang der Extremitäten verhielt sich im Jahre 1875 und späterhin so, dass unter Zugrundlegung der Friedreich'schen Tabelle folgende Zahlenwerthe erreicht wurden:

Zeit der Messung	Mitte des Oberarms		Mitte des Vorderarms		Umfang des Vorderarms unmittelbar über d. Handgelenke		Umfang d. Oberarms an d. Achselhöhle üb. d. Musc. delt. hinweg		Umfang des Oberschenkels ganz oben		Mitte des Oberschenkels		Wadenumfang (28 cm oberhalb d. Mall. ext.		Umfang des Unterschenkels 18 cm oberhalb d. Mall. ext.	
	R.	L.	R.	L.	R.	L.	R.	L.	R.	L.	R.	L.	R.	L.	R.	L.
April 1865	25	26	22	25	17	17	29	30	52	54	48	52	40	44	29	32
April 1866	24½	24	23	22	17½	17	34	32	51	52	44	47	37	41	27	28
Oktob. 1866	22	22	20½	20	14½	14½	30	31	49	49½	41½	46	35	37	25½	27
März 1868	21	21	20	20	15	15	26	26	47	47	40	45	37	36	27	27
August 1870	21	21	19	20	15	15	27½	27	48	47	45	49	37	37	28	29
Juni 1875	19	20,5	16	16	14½	14½	25½	25	43	43	39	40	33	33	26½	26½
— 1877	17	17	15	15	14½	14½	24	23	41	41	36	36	31	32	26	26
— 1878	21	21	17,0	17½	15½	15½	25½	25½	48½	49	39,0	34½	34½	34½	28	27½
— 1885	21,5	23,5	17½	18½	15½	16½	—	—	—	—	—	—	34	34½	—	—

Wie man sieht, sank der Umfang der Unterschenkel resp. Wadenmuskulatur, sowie der Oberarme über den Deltoideis im Allgemeinen stetig, während die übrigen Werthe mit der Zu- und Abnahme des Haut- und Muskelfettes schwankten. In den letzten 7 Jahren blieben die gefundenen Zahlen wesentlich dieselben.

Eine von mir 1881 vorgenommene elektrische Untersuchung konnte nur erhebliche Herabsetzung der faradischen und galvanischen Erregbarkeit in einer grossen Anzahl der betroffenen Muskeln konstatiren. Zu erhebliche Stromstärken durfte ich wegen der Empfindlichkeit des Kranken nicht anwenden.

Herr Prof. Erb unternahm im August 1883 eine erneute Untersuchung des Kranken, welche im Wesentlichen folgende Resultate ergab:

Das allgemeine Aussehen des Kranken war gut; sein Fettpolster ansehnlich entwickelt. Die oberen Extremitäten sind im Allgemeinen fast gäuzlich kraftlos und ihre Muskulatur hochgradig atrophisch.

An der rechten oberen Extremität ist der M. deltoides völlig gelähmt; die geringfügige Abduktion des Oberarmes im Schultergelenk wurde auf die Wirkung des M. coracobrach. bezogen. Der Vorderarm kann noch sehr schwach gebeugt werden, vielleicht durch Reste des M. brachialis internus; der M. supinator longus fehlt vollständig; im Triceps noch Reste von Bewegbarkeit. Von den Vorderarmmuskeln sind noch einzelne Bündelchen der Fingerbeuger aktionsfähig; die kleinen Handmuskeln sind sämmtlich geschwunden. Der Pectoralis major d. fehlt.

An der linken oberen Extremität ist weder eine Ab- noch Adduktion, weder Beugung noch Streckung des Oberarmes möglich. Deltoides, Triceps, Biceps, Pectorales agiren nicht, ebensowenig der Coracobrachialis und der Brachialis internus.

Beugung und Streckung der Hand- und Fingermuskeln andeutungsweise vorhanden; Funktion der kleinen Handmuskeln erloschen.

Von den Schulterblattmuskeln ist R. wie L. noch der Infraspinatus funktionsfähig und besonders L. stark entwickelt; auch die Supraspinati noch vorhanden; ebenso links einzelne Bündel der Rhomboidei; dagegen fehlen die Cucullares, die Serrati ant, die Latissimi und wohl auch die Teretes beiderseits. Die beiden Levatores ang. scapul. wirken sehr schwach. Im Ganzen genügen die vorhandenen Muskeln für den Pat. noch, um schwingende und drehende Bewegungen nicht sehr ausgiebiger Art mit seinem Oberarme auszuführen.

Die Sternocleidomastoidei beiderseits erhalten, aber schwach, besonders linkerseits. Die Nackenmuskulatur dagegen gut entwickelt und kräftig.

Die Diaphragmabewegungen sind nachweisbar, aber nicht sehr ausgiebig. Von den Bauchmuskeln ziehen sich nur noch die Recti abdom. in ihren oberen Bündeln kräftig zusammen, die seitlichen sind sehr schwach. Die Rückenstrecker sind erheblich geschwächt.

An den unteren Extremitäten tritt die Atrophie bei der Inspektion weniger deutlich hervor, während an den oberen Extremitäten die Atrophie hochgradig ist und besonders die Gegend der Deltoidei sich wie ein schlotternder Hautsack verhält.

Die Beugung in den Hüftgelenken noch möglich, aber schwach. Die vordere Oberschenkelmuskulatur völlig funktionsunfähig, die hintere und zwar die Beuger des Unterschenkels sehr schwach wirksam. Die Gesässmuskeln

unbewegbar und atrophisch, ebenso die Oberschenkelmuskulatur im Ganzen. Die Unterschenkelmuskulatur fühlt sich noch prall und fest an. Aber die Peroneusmuskeln beiderseits sehr schwach; etwas weniger die zum N. tib. gehörige Muskulatur. Besonders ist die Bewegung der Zehen noch in ziemlich ausgiebigem Grade möglich. Pat. vermag noch mit Unterstützung zu stehen, aber nicht zu gehen. Er kann sich auch nicht auf die Zehen stellen oder den vorderen Theil des Fusses beim Stehen vom Boden erheben.

Die Gesichts-, Zungen- und Kehlkopfsmuskulatur, ebenso die Augenbewegungen völlig intakt. Alle Gehirnnerven, die Pupillen, die Sphincteren, die Sensibilität völlig normal.

Die Sehnenreflexe fehlen vollständig, dagegen sind die Plantarreflexe beiderseits lebhaft; es tritt dabei Hüftbeugung ein. Fibrilläre Zuckungen wurden nicht beobachtet; die Sphincteren verhalten sich normal. Schmerzen sind nicht vorhanden.

Die elektrische Untersuchung ergibt folgenden Befund: Die atrophischen Muskeln und ihre zugehörigen Nerven lassen sich entweder gar nicht oder nur schwach durch starke faradische Ströme reizen. Am linken und am rechten Arm lässt sich nur vom N. radialis aus im Supinat long. eine schwache Kontraktion auslösen. Die Erregbarkeit der N. tib. und N. peronei ist hochgradig herabgesetzt, aber nicht erloschen, während vom Cruralis und seinen Muskeln aus sich keine direkte oder indirekte Zuckung erzielen lässt.

Mit dem galvan. Strom kann man am linken Arm im N. radialis und den zugehörigen Muskeln schwache, aber deutliche kurze Zuckungen auslösen, wobei KSZ grösser als die ASZ. Selbst von den faradisch unerregbaren Beugern am Vorderarme und von den kleinen Handmuskeln aus sind auf der linken Seite bei sehr starken Strömen schwache, kurze Zuckungen zu bekommen. Dagegen finden sich am linken M. deltoides bei passender Stellung der Elektroden, falls dieselben beide über dem ganz unerregbaren Triceps stehen, schon bei mittelstarken Strömen deutliche träge Zuckungen, und zwar die AnSZ stärker als die KSZ. Erst beim Oeffnen des Stromes hört die ASZ langsam auf. Ich überzeugte mich selbst von der Deutlichkeit dieser Erscheinung. Weniger deutlich zeigte sich dasselbe Verhalten an dem rechten M. deltoides; an den rechten Vorderarmmuskeln gab es dagegen nur schwache kurze Zuckungen, dagegen am ersten und vierten Interosseus und am Thenar wieder unzweifelhafte Entartungsreaktion.

An den unteren Extremitäten wurde nur links bei direkter Reizung der Peroneusmuskulatur träge Zuckung mit Ueberwiegen der Anode vorgefunden; in den übrigen Muskeln lassen sich entweder nur schwache, kurze Zuckungen, oder, wie im Quadriceps, überhaupt keine Reaktion erzeugen. Auffallend ist, dass bei jeder Elektrodenstellung in den Unterschenkeln energische Zuckungen auftreten, welche einer Reizung des M. tibial. post. zugeschrieben wurden.

Nachdem im Winter 1884/85 schon öfters Oedem der rechten oberen Extremität sich eingestellt hatte, blieb dasselbe im März und April 1885 dauernd bestehen. Zugleich entwickelten sich zunehmende Athemstörungen; Husten stellte sich ein; die Expektoration des ziemlich dünnflüssigen Sputum war mühsam und schwierig; Cyanose des Gesichts wurde deutlich.

Etwa 10 Tage vor dem Tode wurden die Cirkulations- und Respirationsstörungen erheblicher; es entwickelte sich Oedem der Unterextremitäten; die

Dyspnoe stieg; am Herzen erschienen Zeichen einer Tricuspidalinsufficienz und verdoppelter syst. Ton über der Spitze; unter zunehmender Insufficienz des Diaphragma erfolgte Anfang Mai 1885 der Exitus letalis.

Bei einer von Herrn Dr. Hoffmann am Tage vor dem Tode des Patienten vorgenommenen Untersuchung konnte auch am linken Unterarm im Gebiete des Fexor digit. com. eine träge, langgezogene Zuckung bei direkter galvanischer Reizung erzielt werden.

Es handelte sich also um eine sehr ausgebreitete, auch das Diaphragma ergreifende Muskelatrophie, die bei einem Erwachsenen ohne hereditäre Einflüsse entstanden war. Derselben ging ein beträchtliches Hypervolumen gewisser Muskeln unter Entwicklung hypertrophischer Muskelfasern voraus. In einzelnen Muskeln liess sich zuletzt Entartungsreaktion nachweisen; eine Bulbärparalyse fehlte zu jeder Zeit. Die Kopf- und Kehlkopfmuskeln blieben von der Affektion verschont. Sensible Störungen waren keine bis auf zeitweilige ziehende Schmerzen in den Extremitäten vorhanden gewesen; spastische Erscheinungen fehlten ebenfalls.

Lag nun ein primäres Muskelleiden oder eine Neuropathie vor?

In ein bestimmtes vorhandenes Schema liess sich das geschilderte Krankheitsbild nicht recht hineinpressen; es gehörte keinem der allmählich sehr zahlreich gewordenen „Typen“ an. Unzweifelhaft war eine grosse Aehnlichkeit mit der Pseudohypertrophie vorhanden, bei welcher bekanntlich Hypervolumen gewisser Muskeln, besonders der Waden, mit wirklicher Hypertrophie von Muskelfasern konstatirt worden ist. Aber in unserem Falle waren die kleinen Handmuskeln gleich von Anfang an mit erkrankt, die Deltoidei wurden „echt“ hypertrophisch und es liess sich in den letzten Jahren der Erkrankung Entartungsreaktion in gewissen Muskeln konstatiren. Ausserdem war das Alter des Kranken beim Beginn seiner Krankheit schon weit über das kindliche Alter hinaus vorgeschritten, welchem doch gewöhnlich die Pseudohypertrophie zukommt. Ebensowenig passte das Krankheitsbild genau zu der „juvenilen“ Form *Erb*'s, weil auch dieser

Krankheitsform ein so frühzeitiges Erkranken der Handmuskeln und die auch nur zeitweilig eintretende Entartungsreaktion nicht gestattet ist. Andererseits handelte es sich auch nicht um das „typische“ Krankheitsbild einer Vorderhornatrophie, der sogenannten Aran-Duchenne'schen Krankheit,[1]) weil Hypertrophie der Muskeln konstatirt wurde und Bulbärparalyse ausblieb. Ausserdem war auch nicht ein „individuelles“ Fortschreiten der Krankheit von Muskel zu Muskel vorhanden, sondern es wurde offenbar gleich im Anfange eine grosse Zahl verschiedener Muskeln gleichzeitig ergriffen. Da indessen ausser den erwähnten zeitweiligen ziehenden Schmerzen in den Gliedern irgendwelche nervöse Krankheitserscheinungen dauernd fehlten, da fibrilläre Zuckungen nur in der Anamnese eine Rolle spielten, aber während vieler Jahre niemals gesehen wurden, da ausserdem Bulbärparalyse ausblieb, glaubte ich den Fall als eine primäre Myopathie auffassen zu müssen, wie ich das in einem kleinen Aufsatze über Muskelatrophie (Verhandlungen des naturhist.-med. Vereins zu Heidelberg, neue Folge, Bd. III, Heft 2, 1882) kurz dargethan habe. Erst der Umstand, dass später von *Erb* Entartungsreaktion in gewissen Muskeln konstatirt wurde, die ich früher nicht hatte auffinden können, aber auch sehr wohl übersehen haben kann, musste wieder stutzig machen und Zweifel an der Richtigkeit der gestellten Diagnose erwecken.

Es musste darum der Sektionsbefund von erheblichem Interesse sein.

II. Anatomischer Befund.

1. Makroskopische Untersuchung.

Die Autopsie wurde von Herrn Geheimrath Arnold fünf Stunden nach dem Ableben des Patienten vorgenommen und ergab Folgendes (auszugsweise aus dem Protokolle mitgetheilt).

Das Skelett des Mannes ist gross, sehr kräftig; das Unterhautgewebe normal fettreich, die Muskulatur in hohem

[1]) Oder »»Type Aran-Duchenne: Charcot« nach Landouzy und Déjérine.

Grade atrophisch. Die Lungenspitzen etwas eingezogen und schiefrig indurirt; die rechte Lunge ausgedehnt verwachsen; die Milz vergrössert und derb. Die Nieren mittelgross, ihre Kapsel leicht löslich; beide ziemlich derb; an der rechten oberflächliche Einziehungen.

An dem Cirkulationsapparat fand sich: ausgebreitete chron. Endarteriitis; chron. venöse Hyperämie in sämmtlichen Organen, Hypertrophie des linken und Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels; relative Insufficienz der Tricuspidalis. An den Gehirnarterien auffallende Erweiterung und theilweise erhebliche Wandverdickung und Schlängelung der Art. basilaris und vertebrales. Der Anfangstheil beider Art. fossae Sylv. ist ebenfalls hochgradig verändert; im weiteren Verlaufe derselben sind die Veränderungen nur noch cirkumscript vorhanden.

Die Substanz des Gehirns ist ziemlich blutreich und mässig feucht.

Das von mir selbst näher untersuchte Rückenmark schien etwas schmächtiger, als der Körpergrösse des Mannes entspräche, ist aber doch noch recht voluminös und von normaler Konsistenz und Farbe.

Die vorderen Wurzeln von normaler Dicke, in richtigem Verhältnisse zu den hinteren stehend. Die Farbe der weissen Substanz und der Wurzeln, und zwar sowohl der vorderen als der hinteren, etwas in's Grauliche spielend, wie das oft vorkommt. Die vordere graue Substanz in Hals- und Lendenanschwellung normal gestaltet.

Die peripheren Nerven (N. ischiadicus, Crur., Med., Uln., Plex. brach.) von normaler Stärke; der ischiadic. sogar partiell eher voluminöser; einzelne Ischiadicusbündel erscheinen graulich gefärbt.

Von den Muskeln fand ich intakt nur die Kehlkopfmuskulatur (sternothyreoid, hyothyreoid. etc.), ferner die des Facialis, des Hypoglossus, die der Füsse und des Inteross. metacarpi ext. IV dext.; ebenso die oberen tiefen Nackenmuskeln.

Auf der linken Körperseite wurden alle Muskeln untersucht; die allermeisten sind kolossal degenerirt, erscheinen in Fettgewebe umgewandelt. Dabei sind einzelne Muskeln weniger stark getroffen, noch röthlich; in andere sind partielle Abschnitte oder ganze Bündel noch von normaler Farbe und Beschaffenheit.

So waren zwar die Pectorales maj. et min. beiderseits auf das hochgradigste atrophirt, dagegen die Interkostales noch mehr röthlich. Im rechten Supinat. brevis, im Glut. max., im Soleus, im Flexor hall. long., im Ileopsoas grössere, zum Theil recht dicke Bündel normal roth; im Sartorius das oberste Drittel anscheinend normal; der Tibial. post. erheblich atrophirt. Die nicht genannten Muskeln sind sämmtlich durchweg hochgradig verändert und atrophisch.

Die Diaphragmamuskulatur ist weniger erheblich verändert, aber keineswegs normal; sie zeigt sich sowohl auf der linken Seite, als auch auf der rechten, auf welcher Verwachsung mit der Lunge besteht, strich- und fleckweise trüb und gelblich verfärbt.

2. Mikroskopische Untersuchung des Nerven- und Muskelsystems.

Die Untersuchung des in Müller'scher Flüssigkeit gehärteten Rückenmarkes mit Hülfe der Karminfärbung und der Weigert'schen Hämatoxylinmethode ergab ein völlig normales Verhalten desselben. In den Anschwellungen sowohl wie im Dorsalmarke ist die weisse Substanz so gut wie die graue ohne jede nachweisbare Anomalie. Speziell die Ganglienzellen sind in grosser Zahl vorhanden, von gewöhnlichem, im Lendentheile recht stattlichem Volumen und nur wenig oder gar nicht pigmentirt. Die vorderen Wurzeln sind intra- und extramedullär kräftig entwickelt und völlig intakt. An den grösseren Arterien eine schwach entwickelte, deutliche Endarteriitis; Verwachsungen der Gefässwände an keinem der untersuchten Schnitte zu konstatiren.

Ebenso zeigen die peripheren Nerven, von denen der Plexus brachial., der N. med., uln. und ischiad. auf einer Seite

untersucht wurden, im Allgemeinen keine Abweichung vom normalen Verhalten. Nur der N. ischiad. erscheint in der Mitte seines Verlaufes am Oberschenkel, wie sich bei genauerer Untersuchung ergibt, etwas aufgetrieben und zwar dadurch, dass sich mehr Fettgewebe zwischen die grösseren Nervenbündel eingeschoben hat, als gewöhnlich vorhanden zu sein pflegt. Er wird dabei zugleich etwas flacher. Während seine Breite in der Nähe der Austrittsstelle aus dem Becken 1,4 und die Dicke 0,7 beträgt, ist er weiter nach unten zu 1,8 cm breit und nur 0,6 dick. Nach dem Unterschenkel zu treten die einzelnen Nervenbündel wieder mehr zusammen und der Querschnitt nimmt wieder die normale Configuration an. Die Anzahl von starken und mittelstarken Nervenbündeln beträgt in den verschiedenen Querschnittshöhen etwa 40, innerhalb der oberen Hälfte seines Verlaufes am Oberschenkel. Die Fig. 1 auf Tafel I stellt die grössere Fettdurchwachsung des Nerven in doppelter linearer Vergrösserung an einer in der untern Hälfte des Verlaufes am Oberschenkel gelegenen Stelle dar, welche den Eindruck einer etwa vorhandenen Degeneration machte und an das Aussehen der fettdurchwachsenen Muskeln erinnerte. Aber auch an dieser Partie des Nerven zeigte die mikroskopische Untersuchung keine Veränderung. Das Nervenmark jeder einzelnen Faser in jedem Bündel färbte sich mit dem Weigert'schen Hämatoxylin so tief und in so normaler Weise, wie nur möglich. Die Anzahl der feinen Fasern ist sehr gering; leere Nervenscheiden mit vermindertem oder verändertem Inhalte sind nirgends zu erblicken. Eine Kernvermehrung lässt sich auch an Alauncarminpräparaten nicht finden. Nur vereinzelte Achsencylinder sind voluminöser (etwa um das drei- bis vierfache) und ohne irgend welche Zerfallserscheinungen, während im Plexus brachial. und in den genannten Armnerven eine derartige Veränderung sich nicht bemerken lässt. Leider wurde der Nerv. peroneus und tib. nicht besonders untersucht. Im N. medianus war ausser den sonst vollständig normalen Nervenbündeln ein kleines Nervenbündelchen aufzufinden, dessen Scheide eine partielle Kernvermehrung zeigte und innerhalb dessen nur eine grosse markhaltige Nervenfaser gefunden wurde, während der für etwa drei weitere Fasern

noch vorhandene Raum von mehreren Kernen und Bindegewebe ausgefüllt war. Die Blutgefässe, und zwar besonders die Arterien grösseren Kalibers zeigen ausgeprägte Veränderungen, nämlich eine verschieden starke, zum Theil recht hochgradige Verdickung der Intima. Im Plex. brachial. und im N. medianus fanden sich sogar in mehreren grösseren Nervenbündeln mehrere vollständig obliterirte Gefässe. Dieselben stellen sich auf dem Querschnitte als kreisförmige Figuren dar, die aus mehreren konzentrisch aneinander gefügten Gewebsschichten bestehen, welche sich in Alaunkarmin gar nicht oder nur sehr schwach färben, und nur wenige spindelförmige Kerne enthalten. Die Nervenfasern in der Umgebung zeigen gewöhnlich keine Veränderungen. Hier und da geht aber von der Peripherie einzelner solcher verdickter und zusammengewachsener Gefässröhren ein Strang hyalinen, leicht streifigen Gewebes von derselben histologischen Beschaffenheit wie die veränderte Gefässwand selbst eine kurze Strecke weit in unregelmässiger Form in das umliegende Gewebe hinein und führt dann — ich sah es nur an einer einzigen Stelle im Plexus brachialis — zu einer Rarefikation eines kleinen Abschnittes der zunächst gelegenen Nervenfasern. Ausserdem findet sich unabhängig von den Gefässen zwischen den innersten Lamellen des Perineurium's einzelner Nervenbündel einerseits und den Nervenfasern selbst an verschiedenen Stellen, besonders im Ischiadicus eine dickere Schicht lockeren Bindegewebes eingeschoben, als an anderen Partien, aber ohne entschieden pathologische Bedeutung, wie die Untersuchung von Kontrolpräparaten ergab. Bei der Färbung der Celloidinpräparate mit Alaunkarmin oder ähnlichen Farbstoffen kann zudem leicht die Täuschung entstehen, dass man die Füllmasse zwischen den sich häufig etwas zurückziehenden Nervenbündeln und ihrem Perineurium für Intercellularsubstanz hält, während es sich nur um gefärbtes Celloidin handelt.

Dem erwähnten Befunde einzelner obliterirter Gefässe im Plex. brach. und im N. med. kann ich eine besondere Bedeutung für unsern Fall nicht beimessen. Es ist nur als Theilerscheinung der allgemeinen Endarteriitis aufzufassen, die

sich an den grossen Arterien, besonders auch an den Hirngefässen und ebenso auch im ganzen Muskelsysteme zeigte. Eine Degeneration der Nervenfasern von irgendwelcher Erheblichkeit war nicht vorhanden.

Dass eine derartige Gefässveränderung gerade im Plex. brach. bei allgemeiner Endarteriitis sich ohne jede Muskelatrophie und ohne Nervendegeneration findet, ist mir besonders durch die Untersuchung eines Falles von Lues des Centralnervensystems bei allgemeiner Endarteriitis bekannt, eines Falles, welcher in der Erb'schen Klinik beobachtet wurde und welcher von anderer Seite publizirt werden wird. Obgleich in diesem Falle die Anzahl der obliterirten Gefässe eine grössere war, als im meinigen, war nicht entfernt ein derartiges Krankheitsbild an den zugehörigen Muskeln vorhanden, wie in dem oben geschilderten; von einer Muskelatrophie war überhaupt keine Rede.

Eine besondere Sorgfalt wurde der Untersuchung der feineren intramuskulären Nervenzweige zugewendet. An möglichst grossen Querschnitten der in Celloidin eingelegten, in chromsaurem Kali gehärteten und mit Kupferlösung nach Weigert's Vorschriften behandelten Muskeln wurde auch in den am stärksten degenerirten Theilen derselben (z. B. im M. deltoides) die Anwesenheit von intakten Nervenbündelchen konstatirt, soweit wir überhaupt über normales Verhalten der Nervenfasern nach diesen Methoden Auskunft geben können. Natürlich lässt sich schwer sagen, da ausgiebige und exakte Kontroluntersuchungen ausserordentlich schwierig sind, ob auf irgend einem Theile des Querschnittes irgend eines grossen Muskels gerade so viele Nervenbündelchen vorhanden sind, als der Norm entsprechen, und da gewiss gerade hier individuelle Verschiedenheiten eine grosse Rolle spielen, ob die irgendwo gefundene an sich normale Menge nicht gerade in dem untersuchten Einzelfalle früher noch eine erheblichere war. Aber es fanden sich meistens neben den grösseren Gefässen, aber auch entfernt von denselben, oft mitten zwischen den Fettzellen, in beträchtlicher Entfernung von den ringsum gelegenen vereinzelten Muskelfasern, isolirte Nervenbündel-

chen, deren Mark sich durch seine intensiv schwarze Färbung auf das schärfste von dem Nachbargewebe abhob und keine nachweisbaren pathologischen Veränderungen zeigte. Auch an den weniger erheblich, aber immer noch stark degenerirten Muskeln, wie z. B. am Sternocleidomastoideus, waren zahlreiche Nervenfaserbündel sichtbar, deren Mark nicht als degenerirt nachgewiesen werden konnte und innerhalb welcher eine Kernvermehrung fehlte. Einzelne Nervenfasern in isolirtem Verlaufe fand ich nicht, kleinste Gruppen von 3—6 Fasern dagegen nicht selten.

Von den Muskeln wurden 19 genauer an Längs- und Querschnitten untersucht und zwar sowohl solche, welche normal erschienen, als diejenigen, welche die verschiedenen Grade und Arten der Degeneration zeigten. Die allermeisten Schnitte wurden mit Alaunkarmin gefärbt, welches die Kerne tief tingirt; gelegentlich wurde mit Pikrokarmin oder gewöhnlichem Ammoniakkarmin angefärbt und dann erst Alaunkarmin genommen, ausserdem aber die Weigert'sche Färbung angewendet, um die Nervenfasern zu untersuchen. Dabei ergab sich, dass diese Färbung auch dadurch ausgezeichnete Dienste leistete, dass sie die an Karminpräparaten kaum oder gar nicht sichtbaren Muskelreste deutlich gegen das umgebende Binde- und Fettgewebe hervorhob.

Ich beginne mit der Schilderung des Befundes in einem völlig normal erscheinenden Stücke eines M. ileopsoas, welches eigenthümliche Veränderungen aufwies. Die allermeisten Muskelfasern erscheinen auf dem Querschnitte eckig, nur einzelne rund; sie sind meistens von normaler Grösse, zum Theil aber auch voluminöser, so dass einzelne 100 Mikr. bis 120 Mikr. Durchmesser haben (auf Längsschnitten bis 100 Mikr. breit); sie besitzen z. Th. mehr Kerne, und zwar wesentlich in ihrem Sarcoleum. So zählte ich bei Querschnitten von 1/40 Millimeter Dicke bis zu 9 Kernen in einer Muskelfaser; auf Längschnitten sind längere Kernreihen (über 8) selten, kommen aber vor. Zwischen den Muskelfasern findet sich an dem untersuchten Muskelstück keine Spur einer Bindegewebsvermehrung; dafür sind die Lücken zwischen den-

selben mit Fettzellen ausgefüllt. Diese Durchwachsung des Muskelstückes mit Fettzellen ist zum Theil eine recht erhebliche.

Das Auffälligste sind Gruppen von Kernen, zu 10 bis 15 an der Zahl, welche auf Querschnitten zwischen den im Wesentlichen intakten übrigen Muskelfasern liegen, und etwas Protoplasma zwischen sich und um sich herum haben. Auf Längsschnitten zeigen sich Bilder, welche zum Theil vollständig Riesenzellen ähnlich sehen und welche offenbar den erwähnten Querschnittsbildern entsprechen. In einer der benachbarten Muskelfaser parallel laufenden Längsreihe aufgestellt, zum grossen Theile noch von Sarkolemm umgeben, sind diese eigenthümlichen Gebilde als Reste von Muskelprotoplasma anzusehen, welches keine Querstreifung mehr zeigt, sich ebenso tingirt, wie das Muskelgewebe sonst und an seinen Polen eine erhebliche Anhäufung von Kernen zeigt, welche völlig denjenigen der Muskelfaser an Gestalt und Tinktionsfähigkeit entsprechen. An verschiedenen dieser Gebilde ist die Entstehung aus der Muskelfaser auf das deutlichste zu erkennen, weil innerhalb des Sarkolemms der veränderte, körnig gewordene Inhalt desselben sich auf grössere Strecken hin in ziemlicher Längsausdehnung verfolgen lässt und in gewissen Abständen die gleiche erhebliche Kernanhäufung zeigt, wie sie an den riesenzellenartigen Resten der Muskelsubstanz sich erkennen lassen. Fig. 2 stellt derartige riesenzellenartige Gebilde dar. Neben der normalen Muskelfaser liegen 3 solcher Protoplasmaanhäufungen (B) mit vielen meist peripher gelagerten Kernen in einer Längsreihe hintereinander. Inmitten des Fettgewebes weiter rechts davon sind noch weitere ähnliche Gebilde eingezeichnet.

Die Fettzellen in den Muskeln zeigen keine Kernvermehrung; ebenso sind die Gefässe nicht wesentlich verändert.

Von den Muskeln des Facialisgebietes, welche makroskopisch keine Veränderung erkennen liessen, wurden der M. frontalis und orbic. oris untersucht. In beiden sind keine Fasern an den untersuchten Schnitten zu finden, welche die normale Dicke erheblich überschritten. Einzelne hatten eine Breite von 85 Mikren (an Längsschnitten). Eine deutliche Binde-

gewebsvermehrung zwischen den einzelnen Fasern liess sich nicht constatiren; nur wenige Muskelfasern und kleine Gruppen derselben sind von einer dicken Bindegewebsscheide umgeben, welche in ihrem Verhalten eine grosse Aehnlichkeit mit dem Perineurium zeigt. Indessen scheint derartiges auch unter normalen Verhältnissen vorzukommen. In einer solchen Fasergruppe waren allerdings auch Fasern von sehr differenter Grösse wahrzunehmen; eine derselben enthielt (auf dem Querschnitte) sogar eine starke Anhäufung von Kernen; auch lassen sich schwache Vakuolisirungen nachweisen, auf welche später noch genauer eingegangen werden soll. Was die Kerne anbetrifft, so waren vorzugsweise Vermehrungen der Sarkolemmkerne nachzuweisen. Es fanden sich in beiden Muskeln Reihen von scheiben- und würfelförmigen Kernen bis zu 14 an der Zahl, ausserdem sah man im Musc. front. Kernhaufen, welche bis zu 27 Einzelkerne enthielten.

Nach diesem Befunde können mithin die Facialismuskeln nicht als völlig normal bezeichnet werden; sie zeigen zwar relativ schwache, aber doch deutliche Abweichungen von dem gewöhnlichen Verhalten.

Am M. masseter war nichts Besonderes zu konstatiren. Die Querschnitte der Fasern sind polygonal; die Zahl der Kerne in den Kernreihen steigt nur bis zu 8.

Auch die Muskelfasern der Zunge sind ohne wesentliche Veränderung. Hypertrophische Fasern an den untersuchten Schnitten nicht nachweisbar; die Querschnitte der Fasern eckig, zeigen an Schnitten von $^1/_{40}$ mm. Dicke 3 — 4 Kerne. An Längsschnitten sieht man sehr selten Kernreihen mit 8 — 10 Einzelkernen, welche ausserdem die gewöhnliche Form zeigen. Die Nervenfasern des Hypoglossus sind ohne Anomalie.

Zu den mikroskopisch wenig abnorm erscheinenden Muskeln gehören auch die tiefen Nackenmuskeln, welche zum grössten Theile normal roth erscheinen. Bei der mikroskopischen Untersuchung lassen sich aber vor allem sehr hypertropische Fasern nachweisen. Die Breite einzelner Fasern betrug an Längsschnitten bis zu 120 Mikren. Ausserdem waren Spaltungen und dichotomische Theilungen an solchen hyper-

trophischen Fasern vorhanden, wie dieselbe schon von früheren Autoren, z. B. von Cohnheim und Knoll bei Pseudohypertrophie geschildert wurden und wie sie Friedreich für unsern Fall auf der Tafel IV seines erwähnten Werkes abbildet. Er fand sie im Musc. gastrocnemius vor, zu einer Zeit, als dieser Muskel stark hypervoluminös war und zeichnet sie als glasig gequollene, strukturlose Massen, während an den vorliegenden Präparaten aus den Nackenmuskeln die normale Querstreifung erhalten geblieben war. Ausser diesen Theilungsvorgängen fanden sich in anderen Fasern enorm lange Kernreihen vor, wobei diese Kerne häufig eine quadratische oder rechteckige Form annahmen, also mehr würfelförmig wurden. Ich zählte 44 solcher Kerne in einer Reihe dicht hintereinander aufgestellt. Riesenzellenartige Gebilde, wie im Psoas, waren nur selten anzutreffen; öfters sah man aber mitten im Verlaufe einer quergestreiften Muskelfaser einen kurzen Theil derselben nach den beiden entgegengesetzten Richtungen seiner Längsausdehnung hin durch Kernanhäufungen von den übrigen Theilen des Muskels wie abgeschnitten. Stärkere Vakuolisirungen fanden sich nicht. Häufig erschienen die Fasern stark gekrümmt und gewunden; an vielen ist neben der Querstreifung eine fibrilläre Längszerklüftung sichtbar. Eine abnorme Anhäufung von Fett- oder Bindegewebe zwischen den Muskelfasern liess sich nicht konstatiren.

Etwas andere Bilder zeigt wieder ein mikroskopisch anscheinend normales Muskelstück im M. glutäus max., welcher im Uebrigen völlig in streifiges Fettgewebe umgewandelt ist. Auch in dieser Muskelpartie sind hypertrophische Fasern von 100—130 Mikren Breite vorhanden, ebenso ist die Vermehrung der Sarkolemm- und Muskelkerne nachweisbar (auch inmitten der Muskelsubstanz lassen sich an Querschnitten mit voller Deutlichkeit häufiger Kerne auffinden als im Normalzustande). Theilungsvorgänge der Fasern sind sehr selten; die Querschnitte theils eckig, theils rund; zwischen ihnen befinden sich wie im psoas theils Fettzellen (kein Bindegewebe von abnormer Mächtigkeit), theils Kernhaufen, welche sowohl in abnorm dünnen, als auch in dicken Muskelfasern liegen. Auf Längs-

schnitten erscheinen die Fasern fast alle quergestreift, nur selten körnig. Ausserdem finden sich aber in ihnen, sowohl in den abnorm voluminösen, als in den normalen und feinen, unregelmässig geformte Lücken von verschiedener Grösse, so dass die Fasern auf dem Querschnitt wie ein unregelmässig durchlöchertes Sieb aussehen, gleichviel ob es sich um Chrom- oder um Alkoholpräparate handelt. An einzelnen Fasern sind diese Lücken gewissermassen zusammengeflossen und liegen in der Mitte, so dass eine centrale, meist runde Höhle entsteht, welche von einem Ringe relativ gesunder Muskelsubstanz umgeben ist. An andern Stellen ist ein ganzes System grösserer Lücken durch die ganze Muskelsubstanz verbreitet, so dass nur noch Reste derselben in Gestalt netzförmiger Züge zu erblicken sind. Auf Längsschnitten sieht man die centralen oder peripher gelegenen Hohlräume entweder in bedeutender Länge durch die Faser hindurchziehen, oder häufiger in Form von unregelmässigen rundlichen oder länglichen Lücken aneinandergereiht liegen. Dabei ist die Querstreifung der einzelnen Fasern noch vorhanden, aber die ganze Muskelsubstanz ist durchscheinender, wie rarefizirt. An andern Fasern ist auf Längsschnitten deutlich die sogenannte fibrilläre Zerklüftung wahrzunehmen, bei welcher zwischen den spindelförmig zugespitzten Fibrillen grössere Zwischenräume sich befinden. Auf Schiefschnitten kann man deutlich sehen, dass diese verhältnissmässig kleinen Lücken es sind, welche den Fasern auf dem Querschnitte ein vom Normalen abweichendes Verhalten verleihen, und die geringsten Grade der Lückenbildung darstellen. Dass diese Vacuolisirung der Muskelfaser, wie ich die geschilderte Erscheinung nennen möchte, eine lediglich artifizielle sei, welche entweder durch kadaveröse Veränderungen oder durch die angewandten Reagentien herbeigeführt worden ist, das lässt sich nicht annehmen. Denn einmal sind die Muskeln sehr früh der konservirenden Flüssigkeit überantwortet worden, dann aber lässt sich zwar an normalen Muskeln eine gewisse Andeutung einer solchen Vacuolisirung allerdings wahrnehmen, aber doch nicht ein derartiges Verschwinden einer so grossen Menge von Muskelsubstanz.

Offenbar handelt es sich hier um ähnliche Veränderungen, wie sie Martini im Jahre 1871 bei Pseudohypertrophie gefunden und als „seröse“ röhrenförmige Atrophie beschrieben hat.[1]) Ob aber in den geschilderten Lücken und Hohlräumen wirklich nur Serum, und stets nur Serum, oder ob Fett oder irgend eine andere Substanz enthalten ist, das lässt sich zur Zeit noch nicht feststellen.

Interessante Muskeln sind dann ferner der Musc. sternocleidom. und das Diaphragma. Beide zeigen schon makroskopisch eine erhebliche Veränderung, die zwar noch nicht so weit vorgeschritten ist, wie in den vollkommen veränderten Muskeln, aber doch schon recht hochgradig ist. Die Muskelfasern in beiden sind von sehr verschiedenem Volumen. In den gesunderen Abschnitten des erstgenannten Muskels sind hypertrophische Fasern bis zu 120, selbst bis zu 150 Mikr. Breite zu finden. Andere sind abnorm dünn (bis 10 Mikren), viele von normaler Dicke. Nur in wenigen Vakuolisirung. Alle haben sie Querstreifung. Kernreihen mit mässiger Kernanzahl. An vielen Stellen Kernhaufen des Sarkolemms von erheblicher Grösse. Riesenzellenartige Bildungen selten. Zwischen den Muskelfasern viel Fettgewebe, seltener Bindesubstanz. Einzelne stark mit Kernen durchsetzte Muskelscheiden, welche eine kleine Anzahl von Muskelfasern einschliessen. Die Blutgefässe ohne stärkere Verdickung ihrer Wandung; die Nervenfaserbündel ohne Bindegewebsvermehrung mit normalen Achsencylindern und nicht nachweisbar verändertem Mark.

Im Diaphragma lassen sich an den untersuchten Präparaten keine hypertrophischen Fasern finden. Die Anzahl der erhaltenen Muskelfasern ist sehr gering; zwischen ihnen liegt sowohl Bindegewebe als Fettgewebe. Auch hier erscheinen die Nervenbündel intakt.

Zu den höchstgradig veränderten Muskeln gehört der Musc. deltoides, welcher wegen der in ihm konstatirten Entartungs-

---

[1]) Centralblatt f. d. med. Wissenschaften Bd. 41, 1871, »zur Kenntniss der Atrophia muscul. lipomatosa«.

reaktion besonderes Interesse erregte. Der grösste Theil dieses Muskels wird durch *Fettgewebe* eingenommen, in welchen an verschiedenen Stellen zerstreut Massen von dem gewöhnlichen Aussehen des normalen breitfaserigen Bindegewebes sich befinden. Zwischen den einzelnen Fasern dieses Bindegewebes liegen Anhäufungen von Kernen, welche aber nicht diesem Gewebe selbst angehören, sondern nach ihrer ganzen Beschaffenheit Muskel- resp. Sarkolemmkerne sind, welche zum Theile noch von Muskelprotoplasma ohne Querstreifung umgeben werden. Die Muskelfasern selber finden sich einzeln oder in kleinsten Gruppen mitten im Fettgewebe zerstreut und zeigen zum grossen Theil *exquisit* das Bild der schon geschilderten *Vacuolisation*. Die beigegebene Fig. 3, welche ich der Güte des Hrn. Dr. *Nonne* verdanke, gibt eine grössere Anzahl solcher Muskelfasern im Querschnitt wieder. An verschiedenen Stellen (bei A,A) sieht man Muskelkerne in grösseren und kleineren Haufen beisammen liegen, welche gewöhnlich von einem scharf begrenzten lichteren Hofe umgeben sind, in dem auf Querschnitten kaum noch Reste von schwach gefärbtem Muskelprotoplasma zu finden sind. Bei B liegen Muskelfasern mit vielen kleinen Vacuolen, wie man sie oft vorfindet; theilweise sind schon grössere Vacuolen vorhanden, in welchen nicht selten Kerne liegen. Bei C ist eine grosse, scharf begrenzte *centrale Vacuole*, bei D ein *grösseres System* von *Vacuolen* abgebildet. Bei E ist von der Muskelsubstanz nur noch ein netzförmig geordneter Rest übrig geblieben. Die bindegewebige Zwischensubstanz ist zu streifig gezeichnet; in Wirklichkeit handelt es sich um dicke Lamellen des gewöhnlichen Bindegewebes ohne deutlich *vermehrte* Kerne; viele vereinzelte zerstreute Kerne haben die Form von Muskelkernen und sind als die letzten *Ueberbleibsel ehemaliger Muskelfasern* anzusehen. Auf Längsschnitten zeigt ein Theil der Muskelfasern normale Querstreifung, ein anderer starke unregelmässige fibrilläre Zerklüftung, ein dritter endlich keine erkennbare Querstreifung.

Die Blutgefässe, besonders die Arterien, weniger die Venen, aber nicht die Capillaren, sind ganz erheblich *verdickt*, zum

Theil ohne erkennbares Lumen, so dass eine sehr ausgesprochene Endarteriitis obliterans vorliegt.

Die Nervenfasern lassen sich an den nach Weigert'scher Methode gefärbten Schnitten auf das deutlichste inmitten des Fettgewebes erkennen. Das Mark desselben sieht so aus wie bei normalen Präparaten; auch an den Achsencylindern keine Veränderungen. Bündelchen mit wenigen Fasern lassen sich noch deutlich als nicht nachweisbar verändert demonstriren; einzelne Fasern allein an den untersuchten Präparaten nicht auffindbar.

Ganz ähnliche Veränderungen, wie im M. deltoides bestehen im M. supinat. long. sowohl in Bezug auf die Muskel- als auf die Nervenfasern, ebenso im Musc. biceps brach., in welchem sowohl hypertrophische Muskelfasern (bis zu 120 Mikren Breite), als auch vacuolisirte und mit infiltrirten Scheiden umgebene zu finden sind. Auch hier zeigen sich die Nervenfasern (nach Weigert gefärbt) intakt. Im Musc. flex. digit. comm. sind mehr Fettzellen zu sehen, während im Musc. oppon. poll. wieder stärkere interstitielle Bindegewebsanhäufung vorhanden ist; in ersterem ist an den untersuchten Schnitten eine erhebliche Kernvermehrung in einzelnen Muskelfasern (bis 33 an der Zahl reihenförmig hintereinander aufgestellt) auffällig.

An den Unterextremitäten zeigt der M. gastrocn. und soleus dieselben Veränderungen wie der Deltoid. Im Soleus findet sich ein normal aussehendes grösseres Muskelbündel, das sich analog demjenigen des M. glut. max. verhält. Es lassen sich in ihm noch hypertrophische Fasern nachweisen, während in den übrigen Theilen des Muskels nur vereinzelte Fasern liegen, welche durch grosse Menge von Fettgewebe und von Bindegewebsinseln von einander getrennt sind. In diesen Bindegewebsmassen liegen wie in den andern stark degenerirten Muskeln Kernhaufen verschiedener Grösse, welche den oft kaum mehr erkennbaren Resten der Muskelsubstanz angehören.

Sowohl im M. semitendinosus wie im Tib. ant. überwiegt das Bindegewebe, welches auf Längsschnitten als eine Masse von geraden Fasern verschiedener Dicke sich zeigt, deren

langgestreckte, ausserordentlich schmalen Kerne nicht zahlreicher scheinen als normal und durch ihre Form auf das deutlichste von der grossen Menge von Muskelkernhaufen abstechen, welche zwischen diesen Fasern eingebettet liegen. Diese Muskelkernhaufen sind in einer Weise angeordnet, wie das die beigegebene Fig. 4 auf Tafel II ergibt, so dass ein sehr eigenthümliches Bild entsteht; an Alaunkarminpräparaten und ebenso an Karmin-Alaunkarminpräparaten lässt sich an vielen derselben kaum nachweisen, dass um sie herum noch die letzten Reste eines leicht granulirten Muskelprotoplasma's liegen. Indessen ergibt die Untersuchung mit Hülfe der Weigert'schen Methode, dass fast überall um die Kerne herum noch schwach gefärbte Muskelreste vorhanden sind, welche als längere und kürzere Bänder erscheinen und durch ihre leicht grauliche Farbe von der gelben Farbe des Bindegewebes sehr deutlich sich abheben. Es leistet somit die Weigert'sche Methode auch bei der Untersuchung hochgradig degenerirter Muskeln mehr als die früher üblichen. Die leicht granulirten, nicht mehr quergestreiften Muskelfaserreste ziehen übrigens vielfach durch das ganze Gesichtsfeld in bedeutender Länge dahin, und sind in unregelmässigen Abständen von Kernen und Kernhaufen durchsetzt, welche zum Theil den Zellen der Nervenendplatten entsprechen mögen, aber auch ohne Zusammenhang mit denselben vorkommen, da sie in dichten Abständen an denselben Muskelfasern hinter einander sich folgen. In der Fig. 4 sind solche Kernreihen bei schwächerer Vergrösserung dargestellt, wie sie sich sowohl bei der Karmin- als bei der Weigert'schen Hämatoxylinmethode verhalten. Bei AA sieht man die Kernhaufen nach der ersteren Methode gefärbt, scheinbar isolirt in dem streifigen Bindegewebe gelegen; bei stärkerer Vergrösserung ist indessen in der Nähe solcher Kernreihen sehr schwach gefärbtes Muskelprotoplasma zu entdecken, welches eine feine Körnung zeigt und heller gefärbt ist, als die Umgebung. Bei BB sind die Muskelreste durch die Weigert'sche Färbung dunkler gefärbt und heben sich deutlich gegen ihre Umgebung ab. Fettzellen lassen sich nur wenige auffinden, normale Muskelfasern an den untersuchten Schnitten kaum vorhanden.

3. Bedeutung des anatomischen Befundes.

Aus der vorstehenden Schilderung ergibt sich, dass der anatomische Befund im Wesentlichen demjenigen gleicht, welcher bei der sogenannten Pseudohypertrophie der Muskeln konstatirt worden ist. Während das Rückenmark mit seinen Ganglienzellen und den vorderen Wurzeln normal ist, zeigen sich die Muskeln in analoger Weise verändert, wie es für die Pseudohypertrophie häufig beschrieben worden ist.

Allerdings ist selten eine genaue Durchsuchung so vieler Muskeln und wohl kaum an so ausgedehnten Schnitten vorgenommen worden, wie in unserm Falle, so dass sich daraus erklärt, dass manche Einzelheiten von früheren Autoren nicht in derselben Weise beschrieben wurden, wie das oben geschehen ist.

Interessant ist vor Allem, was die Ausdehnung des Prozesses betrifft, die erhebliche Mitbetheiligung des Diaphragma, die hochgradige Betheiligung der Handmuskeln und die beginnenden krankhaften Veränderungen an den Gesichtsmuskeln. Denn als solche müssen doch wohl die abnormen Mengen von Kernen in den letzteren aufgefasst werden.

Was die Einzelheiten des Muskelbefundes anbetrifft, so ist die Anhäufung von grossen Mengen von Fettzellen in den meisten Muskeln und das Erscheinen von erheblichen Bindegewebsmengen in andern, ferner das Restiren einzelner theils hypertrophischer, theils normal grosser oder atrophischer, allermeist quergestreifter Muskelfasern bei der Pseudohypertrophie regelmässig konstatirt worden, wenn die Muskeluntersuchung eine einigermassen ausgedehnte war.

Mehr differiren schon die Angaben über die Anzahl der Kerne, welche besonders von denjenigen Autoren, welche nur einzelne kleine Muskelstückchen untersuchten, keineswegs immer in vermehrter Anzahl vorgefunden wurden. Auch in meinem früher publizirten Falle von Atroph. musc. pseudohypertr. ist zwar eine pathologische Kernanhäufung angegeben,

aber nicht von so hochgradiger Art, wie sie besonders in den bindegewebig degenerirten Muskeln des obigen Falles sofort in die Augen fiel. Aber erstens habe ich auch bei der Nachuntersuchung der betreffenden Präparate und bei der Anwendung von Alaunkarmin auch in dem Musc. gastrocnem. jenes Falles diese pathologischen Kernanhäufungen vorgefunden, dann aber wurde eben auch in diesem Falle nur ein Theil der Muskeln untersucht und gerade diejenigen nicht, welche die ältesten und stärksten Veränderungen zeigten, und in denen die Anhäufung der Kerne in den Muskelresten so besonders deutlich zu Tage tritt. In einem Falle von exquisiter Pseudohypertrophie bei einem Knaben, welchen Herr Professor Erb auf seiner Klinik vor einiger Zeit beobachtete und bei welchem einzelne Muskelstückchen aus verschiedenen Muskeln bei Lebzeiten des Kranken excidirt wurden, zeigte sich in dem Musc. lat. dorsi ganz dasselbe Bild, wie etwa in den Flexoren der Hand in meinem Falle. (Herr Prof. Erb stellte mir die betreffenden Präparate, welche von Herrn Dr. Lenharz unter Anwendung derselben Methoden wie der meinigen angefertigt wurden, zu diesem Zwecke freundlichst zur Verfügung.) In dem hypertrophischen Musc. gastrocnemius und infraspinatus, von welchen ebenfalls Stücke excidirt waren und die mit Hülfe derselben Methoden, wie der oben angegebenen, untersucht wurden, war zwischen den Muskelfasern von verschiedener auch übernormaler Grösse eine Bindegewebsvermehrung zu konstatiren. Im Infraspinatus waren die Querschnitte der Muskelfasern meist rund; deutliche Vacuolisirungen fehlten; im Gastrocnemius waren hie und da einzelne Theile der Muskelsubstanz heller gefärbt, aber ebenfalls ohne deutliche Vacuolen. — Kernvermehrung in einzelnen Fasern deutlich, aber nicht hochgradig. Es handelte sich in beiden gut funktionirenden und hypertrophisch entwickelten Muskeln jedenfalls um die ersten Anfänge des pathologischen Prozesses. Natürlich lässt die Untersuchung so kleiner Muskelstücke kein definitives Urtheil darüber gewinnen, ob nicht an andern Stellen desselben Muskels schon Fettanhäufungen oder andere Veränderungen der Muskelsubstanz selbst vorhanden waren oder nicht.

In unserem Falle wechselte nun die Anzahl der Kerne in einzelnen Muskelfasern und in ihrem Sarkolemm sehr bedeutend, so dass man nur bei der Untersuchung sehr vieler Präparate und ausgedehnter Schnitte ein klares Bild dieser Verhältnisse bekommt. Es fehlt aber jene gleichmässige Durchsetzung mit zahlreichen gewucherten Kernen in den ziemlich gleichmässig und hochgradig atrophirten Muskelfasern, wie sie bei Poliomyelitis oder bei peripheren Degenerationen motorischer Nerven vorzukommen pflegt, so dass beide Processe, von den letzten Endstadien abgesehen, sich leicht von einander unterscheiden lassen.

Die eigenthümlichen riesenzellenartigen Gebilde, welche in der Literatur der Muskelatrophie und Pseudohypertrophie bisher, soweit ich sehe, nicht erwähnt wurden, sind wohl als die letzten Reste von Muskelprotoplasma mit gewucherten Kernen anzusehen, wie sie z. B. auch in Muskelgeschwülsten vorkommen können.

In einigen Präparaten, welche mir Herr Dr. Werner, Assistent des hiesigen pathol. Instituts, gütigst zur Verfügung stellte, und welche aus dem Musc. rect. abd. einer Frau herstammten, deren Bauchwand von einem Fibrosarkom durchwachsen war, fanden sich die gleichen Gebilde vor, zusammen mit entschieden hypertrophischen Muskelfasern. Dass es sich bei diesen Gebilden um regenerative Prozesse handeln sollte, erscheint mir unwahrscheinlich, doch lässt sich ein sicherer Beweis für die eine oder die andere Auffassung zur Zeit nicht geben, und es soll hier nicht näher auf die Diskussion dieser Frage eingegangen werden.

Was die Vacuolisirungen angeht, die in einzelnen Muskeln so hohe Grade erreichten, so erinnerten dieselben, wie schon erwähnt, sofort an die sogenannte »seröse Atrophie«, welche Martini seinerzeit bei der Pseudohypertrophie beschrieb und die später in Vergessenheit gerieth. Diese Veränderungen, welche unmöglich als artificielle angesehen werden können, da sie am normalen Muskel in so hochgradiger Weise nicht vorkommen und da weder die Müller'sche Flüssigkeit noch die

andern bei der Präparation angewandten Reagentien die normale Muskelsubstanz aufzulösen im Stande sind, unterscheiden sich von denjenigen, welche Litten in einem Aufsatze in Virch. Archiv (Bd. 80 S. 281) „über embolische Muskelveränderung“ u. s. w. beschrieb, ganz erheblich. Die „röhrenförmige Degeneration der Muskelfasern,“ welche dieser Autor nach Embolisirung der Muskelgefässe vorfand, trat nur an kernlosen, brüchigen, körnigen Fasern auf, welche ihre Querstreifung verloren hatten. Mitten in diesen Höhlen (auf dem Querschnitt) fanden sich mehrkernige, riesenzellartige Gebilde, welche Litten als eingewanderte Zellen auffasst. In unserem Falle dagegen traten die Höhlenbildungen fast regelmässig an quergestreiften Fasern auf, deren Substanz allerdings gewöhnlich heller und durchscheinender war als diejenige der völlig normalen. In welcher Weise diese Einschmelzungen sich entwickeln, die übrigens an Längsschnitten nicht die Form jener „sinusartigen Ausbuchtungen“ hatten, wie sie von Volkmann, Gussenbauer und Kraske bei verschiedenen Muskelaffektionen beschrieben sind, das lässt sich nicht feststellen. Am nächsten läge es, an partielle Verfettungen zu denken; an den erhärteten, freilich in dieser Beziehung nicht entscheidenden Präparaten liess sich davon nichts nachweisen und Untersuchungen an frischen Objekten konnten nicht angefertigt werden.

Was den Befund an den peripheren Nerven betrifft, so ist eine stärkere Fettdurchwachsung des N. ischiadicus in dem schon erwähnten Falle von Martini ebenfalls beobachtet worden, während sie sonst gewöhnlich zu fehlen scheint. Die partielle Gefässobliteration ist jedenfalls, wie oben ausgeführt wurde, ohne spezifische Bedeutung. Am auffallendsten ist der Gegensatz zwischen den im Allgemeinen intakten Nervenbündeln der Nervenstämme und der maximalen Muskelveränderung. Daran vermag der Befund einer vereinzelten partiell kernreicheren Nervenscheide im N. med. und einzelner in mässigem Grade aufgequollener Achsencylinder im Ischiadicus nichts zu ändern.

Selbst wenn in dem verdächtig aussehenden abgebildeten Stücke des N. ischiad. eine Anzahl von Nervenbündeln spurlos verschwunden wäre, so müsste man diesen Vorgang als einen accessorischen betrachten, da im Plex. brach. und in den grossen Armnerven trotz der hochgradigen analogen Veränderung in den zugehörigen Muskeln eine Verminderung des Volumens und der Anzahl der Nervenbündel sich nicht konstatiren liess.

Ob innerhalb der Muskelsubstanz selbst sich normal viele Nervenfasern befanden, liess sich allerdings nicht entscheiden; jedenfalls war aber eine grosse Anzahl normal aussehender vorhanden. Dabei ist zu berücksichtigen, dass in solchen Muskeln, in denen sich festes Bindegewebe entwickelt, welches gelegentlich zu erheblichen Retraktionen Veranlassung geben kann, sehr wohl durch den Druck der festen, fast narbenähnlichen Massen die restirenden Nervenfasern sekundär zum Schwunde gebracht werden können.

Die Nervenendigungen an den noch erhaltenen Muskelfasern konnten leider wegen des zur Zeit noch bestehenden Mangels geeigneter Untersuchungsmethoden an den erhärteten Präparaten nicht untersucht werden; dass eine Anzahl derselben mit ihren Muskelfasern zu Grunde gegangen sein muss, liegt auf der Hand; wie sich dieselben gerade in den ersten Stadien des vorliegenden pathologischen Prozesses verhalten mögen, das zu wissen wäre allerdings von grosser Bedeutung.

Man kann aber jedenfalls für unsern Fall als erwiesen betrachten, dass keine nachweisbare Kernatrophie des Rückenmarkes bestand, und dass ferner solche Degenerationen im peripheren Nervensystem fehlten, wie sie bei ausgedehnten primären oder sekundären, durch spinale Veränderungen greifbarer Art entstandenen, pathologischen Prozessen in denselben bekannt sind.

Ebenso sind die Muskelveränderungen selbst, wie später noch genauer im allgemeinen Theile auseinandergesetzt werden soll, derartig, wie wir sie nach primärer Destruktion der nervösen Elemente bei den verschiedenen Nervenkrankheiten zur Zeit nicht kennen.

Lässt sich also eine Abhängigkeit der gefundenen Muskelaffektion von nachweisbaren nervösen Störungen nicht auffinden, wie kommt sie dann zu Stande? Muss eine primäre Bindegewebs- oder Fettwucherung angenommen werden, welche durch Druck die Muskeln zum Schwunde bringt, oder entsteht die Veränderung in den Muskelfasern selbst?

Dass nach stattgehabter Entwicklung massigen Bindegewebes die zwischen demselben liegenden Muskelfasern gedrückt werden können und in denjenigen Fällen gedrückt werden müssen, in welchen durch dauernde Verkürzung derartiger Muskeln sogar Lageveränderungen der Glieder erzeugt werden, das ist wohl unzweifelhaft. Dass aber das weiche, nachgiebige, nicht übermässig entwickelte Fett in Muskeln, wie z. B. dem Iliopsoas unseres Falles, welcher doch von keiner dicken und straffen Fascie umschnürt wird, den grössten Theil des Muskels zu Grunde richten sollte, ist schwierig sich vorzustellen und nicht zu beweisen. Freilich könnte man sagen, und das ist bekanntlich auch geschehen, dass stets zuerst sich Bindegewebe entwickle, und erst später Fett, und dass auch hier dieses feste Bindegewebe der eigentliche Uebelthäter gewesen sei.

Aber es hat sich eben in unserm Falle in den noch restirenden, makroskopisch normal aussehenden grossen Muskelstücken des Psoas keine Vermehrung des Bindegewebes auffinden lassen, ebenso wenig wie in den Gesichtsmuskeln oder in der tiefen Nackenmuskulatur; und auch das Fettgewebe zeigte sich nur im Psoas in mässiger Menge. Trotzdem bestanden aber theilweise schon sehr hochgradige Veränderungen, wie das Auftreten der riesenzellenartigen Gebilde im Psoas, wie ferner die deutliche Kernvermehrung in den Gesichtsmuskeln und die Hypertrophie in den Nackenmuskeln.

Auf die letztere möchte ich allerdings kein besonderes Gewicht legen. Denn wenn auch eine ausgedehnte Hypertrophie mit der Annahme eines dauernden Druckes nicht recht vereinbar erscheint, so kann auch bei Muskelgeschwülsten, welche, wie in dem oben erwähnten Falle von Fibrosarkom, sicher nicht von der Muskelfaser selbst ausgehen, dennoch in einzelnen

Muskelfasern sich deutliche Hypertrophie zeigen. Es kann also hier, wenn auch nicht in allen Fasern zugleich, der jedenfalls beim weiteren Wachsthum der Geschwulst entstehenden Atrophie eine Hypertrophie vorausgehen; und gerade ein genaueres Studium der sekundären Muskelveränderungen bei Neubildungen wäre für die Entscheidung unserer Frage von besonderem Werthe.

Aber es dürfte diese partielle, sekundäre Druckhypertrophie neben der in solchen Fällen zugleich vorhandenen und an den meisten Fasern sich zeigenden Druckatrophie nicht im Stande sein, die klinische Thatsache zu erklären, dass gerade im Initialstadium die Erkrankung innerhalb mancher Muskeln eine Zunahme der Kraft derselben beobachtet wurde. Diese Thatsache im Zusammenhange mit unserem Befunde erheblich degenerirter Muskelfasern innerhalb makroskopisch normal aussehender und mikroskopisch ohne Bindegewebszunahme sich darstellender Muskelmassen führt zu dem Schlusse, dass die Muskelfasern bei der vorliegenden Krankheit direkt, primär und unabhängig von dem etwaigen Einflusse des sich später entwickelnden, raumausfüllenden Binde- und Fettgewebes sich verändern können.

Wodurch nun freilich diese Veränderung erzeugt wird, das bleibt für jetzt noch dunkel. Da nicht diejenige Degeneration vorliegt, welche nervösen Erkrankungen zu folgen pflegt, da eine primäre Blut- oder Lymphgefässerkrankung, welche die isolirte Muskelveränderung erklären könnte, in unserem Falle ebenfalls nicht nachweisbar ist, so bleibt nur die Annahme einer unbekannten Ursache übrig, welche die Muskelsubstanz als solche allmählich zu zerstören im Stande ist, welche aber ausserdem an einer Anzahl von Muskelfasern eine vorübergehende Hypertrophie herbeiführen kann. Ob hier stets gewisse angeborene Anomalien in der Beschaffenheit der Muskelsubstanz vorliegen, welche mit oder ohne den Hinzutritt von absoluter oder relativer Ueberanstrengung zu Hypertrophie und Schwund der Faser führen, wie es Friedreich will, oder ob auf irgend einem Wege im Verlaufe des späteren Lebens dauernd irgend eine besondere schädliche Substanz in den

Körper eingeführt wird, oder ob unter bestimmten Verhältnissen irgend ein Stoffwechselprodukt im Muskel sich dauernd entwickeln kann, welches schädlich einwirkt, oder ob ähnlich wie nach Venenthrombose eine abnorme Ernährungsweise des Muskels eintritt, das lässt sich vorläufig nicht feststellen. Vor Allem macht die Thatsache des unaufhaltsamen Fortschreitens der Erkrankung jeder Erklärung die grössten Schwierigkeiten, wenn man nicht auf parasitische Einwirkungen rekurriren will. Auch die Zurückschiebung der unbekannten Krankheitsursache auf primäre eigenartige Funktionsstörungen der nervösen Elemente würde nur den Angriffspunkt der einwirkenden Ursache verschieben, aber sonst nichts weiteres zur Erklärung beitragen. Eine Analogie würde die Annahme einer primären Muskelfaserentartung in den primären Nervenfaseratrophien bei manchen Nervenkrankheiten, besonders bei der Vorderhornseitenstrangatrophie finden, bei welcher freilich bisher noch keine Hypertrophie der betreffenden Faser in einem früheren Stadium der Erkrankung beobachtet wurde.

Die Untersuchung der Sehnen, welche bei einem etwaigen positiven Befunde für die primäre periphere Entstehung der Affektion gesprochen haben würde, ergab normale Verhältnisse.

Einer genaueren Erörterung mögen noch zwei auffällige Thatsachen unterworfen werden, von denen sich die eine auf den Befund an den Ganglienzellen und die zweite auf die konstatirte Entartungsreaktion bezieht.

In Bezug auf den ersten Punkt hätte man für den vorliegenden Fall ebenso gut wie für ähnliche[1]) erwarten können, dass nach so lange dauerndem höchst mangelhaften Gebrauche der Extremitäten ähnlich wie nach Amputationen eine gewisse Involution der Med. spinal. und zwar besonders der multipolaren Ganglienzellen, sich einstellen müsste. Freilich lässt sich nicht mit Gewissheit sagen, ob nicht bei unseren Kranken diese

[1]) Vergl. K. Mays, »Ueber die sog. Myositis ossif. progr.« (Virchow's Arch. 74, S. 145).

Zellen zur Zeit seiner Gesundheit noch stärker entwickelt waren, als sie sich bei der Sektion vorfanden. Sie waren indessen besonders im Lendentheile so voluminös, wie man sie überhaupt nur bei Erwachsenen zu sehen bekommt, so dass eine Art von Hypertrophie derselben vorher bestanden haben müsste und es sich auch dann nur um geringe Volumsverminderung gehandelt haben könnte. Fernerhin ist zur Zeit noch nicht bekannt, in wie langer Zeit nach einer Amputation bei einem Erwachsenen — die Untersuchungsresultate bei Neugeborenen oder ganz jungen Kindern können hier nicht herbeigezogen werden — sich die spinale Atrophie einstellt, und ob auch hier nicht individuelle Variationen vorkommen können. Aber man kann doch als Regel annehmen, dass sich diese sekundäre einfache Atrophie mit der Zeit einfindet.

Wesshalb trat nun nicht in unserem Falle nach etwa 20jähriger Dauer des Leidens eine deutliche sekundäre Atrophie auf? Bei unserer Unkenntniss derjenigen Faktoren, von denen die Involution überhaupt abhängen kann, lässt sich allerdings eine bestimmte Antwort zur Zeit nicht geben. Aber zunächst wird man daran denken müssen, dass analog wie bei den Muskeln auch bei den Ganglienzellen und den zugehörigen Fasern das Erhaltenbleiben der normalen Funktion einen gewissen Einfluss auf die Ernährung hat, wenn auch nicht in dem Sinne, dass nach Wegfall der Funktion eine eigentliche sogenannte sekundäre Degeneration sich einfindet. Die Funktion der Ganglienzellen blieb aber, soweit wir das beurtheilen können, bei unserm Kranken im Wesentlichen erhalten; die Innervation durch den Willen konnte ebenso gut einwirken und ebenso gut weiter geleitet werden, als vorher auch und willkürliche Innervationsversuche fanden bei dem Kranken häufig genug statt. Aber auch bei den Amputirten kann diese Innervation der Ganglienzellen statthaben und dennoch findet sich eine Atrophie der Ganglienzellen, und zugleich Atrophie der ganzen sensiblen und motorischen Substanz der zugehörigen Abschnittte. Wie lässt sich diese Differenz erklären? Es besteht hauptsächlich der Unterschied, dass in letzterem Falle, nach einer Amputation, auch die sensiblen und reflektorischen Impulse und Vorgänge

wegfallen, während sie bei blossem Wegfall der Muskeln mit Ausnahme der Muskelsensibilität und der Sehnenreflexe erhalten bleiben. Es wäre mithin möglich, dass dieser Unterschied den Grund für das Intaktbleiben der Ganglienzellen und der motorischen und sensiblen Substanz in den betreffenden Rückenmarksabschnitten bei isolirtem Ausfall der Muskulatur abgibt.

Der zweite auffällige Punkt in unserem Falle bezieht sich auf die konstatirte Entartungsreaktion.

Während ausser den schmerzhaften Empfindungen in den Extremitäten, welche der Kranke zeitweise hatte, und die vielleicht als Ermüdungsschmerzen nach stärkerer Anstrengung der geschwächten Muskeln oder auch als direkte Reizerscheinungen an den sensiblen Muskelnerven aufzufassen sind, während also ausser diesen Empfindungen irgend welche nervöse Symptome dauernd ausblieben, war in einzelnen Muskeln von Herrn Prof. Erb Entartungsreaktion gefunden worden, welche nach dem jetzigen Stande unseres Wissens nur dann vorzukommen pflegt, wenn primäre Erkrankungen der motorischen Nerven oder ihrer zugehörigen Ganglienzellen vorliegen, nicht aber bei primärer Degeneration der Muskelfaser. In welcher Weise ist nun dieses eigenthümliche Verhalten zu erklären?

Zunächst ist zu bemerken, dass die Entartungsreaktion bei ähnlichen Krankheitsformen, wie in dem vorliegenden Falle, in neuester Zeit auch anderweitig beobachtet worden ist. Es hat Zimmerlin (Zeitschrift f. kl. Medicin, Bd. VII, S. 19 und 20) in einem Falle von hereditärer Muskelatrophie in beiden M. pectorales maj. träge Zuckungen gefunden, ferner in demselben Falle in beiden M. bicipit. brach. und partiell im rechten M. cucull. Ueberwiegen der ASZ, wobei im M. biceps die farad. Erregbarkeit vorhanden war, während über dieselbe für die übrigen Muskeln nichts ausdrücklich angegeben ist. Ferner geben Landouzy und Déjérine in ihrer Monographie über die Myopathie atrophique progressive (S. 59 und 61) an, bei einem Kranken mit primärer hereditärer Myopathie der Duchenne'schen Form in dem rechten M. deltoides »la réaction de dégénérence« gefunden zu haben. Dieselbe bestand darin,

dass bei erhaltener faradischer Erregbarkeit die KSZ = AnSZ war, ohne dass über die Form der Zuckung etwas Näheres angegeben wird. Legt man für den Nachweis einer kompleten oder partiellen Entartungsreaktion das Hauptgewicht auf die Trägheit der Zuckung, so würde allerdings als unanfechtbar nur der Zimmerlin'sche Befund in Betracht kommen, welcher aber immerhin ebenso wie der unserige beweisen würde, dass eine derartige Reaktion bei den vorliegenden Krankheitsformen vorkommen kann.

In unserem Falle vermochte nun die darauf gerichtete anatomische Untersuchung in dem M. deltoides keine wesentlichen Differenzen gegenüber andern Muskeln, die keine Entartungsreaktion gezeigt hatten, nachzuweisen. Die intramuskulären Nervenstämmchen verhielten sich, soweit sich das feststellen liess, gleich und die Muskelfaserveränderung wich ebenfalls nicht erheblich von dem anderweitigen Befunde ab. Möglich, dass sich eine relativ grössere Menge erheblich vakuolisirter oder sonstwie veränderter Muskelfasern im Deltoides befunden hat, als anderswo; eine sichere Feststellung über diesen Punkt gelang mir nicht. Natürlich ist auch bei der vom Nerven ausgehenden Entartungsreaktion die Art der Erkrankung innerhalb der Muskelfasern das Entscheidende; und es müsste, wenn eine mehr oder weniger ähnliche erhebliche Degeneration die Muskelfaser direkt veränderte, ebenfalls eine ähnliche Reaktion gegen den elektrischen Strom erfolgen können. Leider weiss man nun bekanntlich noch immer nicht mit Sicherheit, welche Veränderungen der Muskeln auch nach primärer Nervendegeneration die langsame Zuckung, oder gar das eigenthümliche Ueberwiegen der Anodenwirkung erzeugen. Es lässt sich also bei so eigenartigen Muskelveränderungen wie in unserem Falle erst recht nicht ausmachen, ob etwa eine gewisse Ueberzahl von vakuolisirten oder kernreicheren Muskelfasern in irgend einem Muskel im Stande ist, die normale Reaktion der restirenden Normalfasern zu überwinden und zu verdecken, und ob überhaupt gerade die Vakuolisirung oder irgend eine sonstige Veränderung der Faser die Entartungsreaktion bewirke. Die Trägheit der Zuckung allein liesse sich vielleicht noch dadurch

erklären, dass die an sich kurze Zusammenziehung der wenigen normalen Muskelfasern inmitten des reichlichen Fett- und Bindegewebes auf einfache mechanische Hindernisse stiesse, und es könnten diese Hindernisse in einem Muskel grösser sein als in anderen; aber das Ueberwiegen der Anodenwirkung lässt sich auf diese Weise nicht begreiflich machen. Dazu kommt noch, dass es sich sehr wohl denken liesse, dass in späteren Stadien der Krankheit sekundär durch den Druck des festen Bindegewebes eine Druckatrophie der peripheren Nervenstämmchen eintreten könnte, welche ihrerseits in gewissen Muskelfasergebieten die gewöhnliche Entartungsreaktion zur Folge hätte. Freilich liess sich eine derartige Degeneration in unserm Falle nicht nachweisen und es ist somit nicht möglich, aus dem Vorhandensein der Entartungsreaktion in Fällen wie dem unserigen eine primäre Erkrankung der Nervensubstanz herleiten zu wollen, ebenso wenig, wie man auch andererseits nunmehr den Beweis als erbracht ansehen kann, dass eine primär in der Muskelfaser entstehende Veränderung Entartungsreaktion gemacht hat, so wahrscheinlich mir auch das letztere erscheint. Jedenfalls bleibt das gefundene Faktum von klinischer Wichtigkeit und es wird vor Allem daraufhin weiter zu untersuchen sein, ob auch bei genauer elektrischer Untersuchung aller Muskeln in allen Stadien der Erkrankung bei der Pseudohypertrophie sich nicht ebenfalls hie und da Entartungsreaktion auffinden lassen wird, oder ob sie nur ähnlich wie in unserem Fall in späten Stadien sich entwickelt, wenn nur noch wenige normale Muskelfasern übrig sind.

Soweit die Epikrise über den vorliegenden speciellen Fall. Es soll nunmehr in Folgendem versucht werden, an der Hand des in der Literatur vorhandenen Materials über die Beziehung der geschilderten Krankheitsform zu ähnlichen und besonders über die primäre myopathische oder neuropathische Natur derselben und über die differentielle Diagnostik der verschiedenen Formen weitere Anhaltspunkte zu gewinnen. Vorzugsweise sollen bei dieser Untersuchung diejenigen Mittheilungen berück-

sichtigt werden, welche zugleich klinische und anatomische Beobachtungen beibringen, da nur auf diese Weise ein vollständiges Bild der Erkrankung gewonnen wird, und da weder die Resultate der klinischen noch diejenigen der anatomischen Untersuchung allein eine Entscheidung herbeizuführen vermögen.

Bei der zu diesem Zwecke nothwendigen Gruppirung der einzelnen Krankheitsformen glaube ich am wenigsten zu präjudiziren, wenn ich unter möglichster Berücksichtigung der historischen Entwicklung unserer Frage in der Weise verfahre, wie das aus dem Folgenden ersichtlich ist, und wenn ich besonders nach dem Hauptgesichtspunkt trenne, ob Erscheinungen von Seiten des Nervensystems vorhanden waren oder nicht.

Ich stelle desswegen die Pseudohypertrophie voran und lasse dann unter einer besonderen Rubrik die von Leyden abgesonderten Formen hereditärer Muskelatrophie folgen, zu welchen freilich auch nicht selten die Pseudohypertrophie selbst gehört. Weiterhin kommen dann die übrig bleibenden Formen von Muskelschwund ohne deutliche Pseudohypertrophie, und ohne Heredität, die im Allgemeinen ebenso wenig wie die vorhergehenden Symptome von Seiten des Nervensystems zeigen, bei denen aber zugleich häufig Kombination mit »wahrer« Muskelhypertrophie vorhanden ist. In diese Gruppe könnte auch die dieser Abhandlung zu Grunde gelegte Beobachtung eingereiht werden, obwohl die konstatirte Entartungsreaktion ihn von derselben zu trennen scheint. Ich habe sie indessen anhangsweise zu der ersten Gruppe gestellt, weil besonders der Muskelbefund eine grosse Aehnlichkeit mit demjenigen bei der Pseudohypertrophie zeigt, während er für die Fälle der dritten Gruppe noch nicht ausreichend klar ist. Die Entartungsreaktion ist überdies auch bei der zweiten Gruppe schon gesehen worden, während sie allerdings bei der Pseudohypertrophie bisher noch nicht konstatirt wurde, trotzdem dieselbe zu den Fällen der zweiten Gruppe so nahe Beziehungen hat. — Weiterhin folgen dann gesondert vereinzelte Beobachtungen, bei denen zwar klinisch entweder keine oder geringfügige Störungen von Seiten des Nervensystemes bestanden, aber anatomisch sich

doch geringfügige Veränderungen im centralen Nervensystem gezeigt haben, während der Befund in den peripheren Nerven verschiedener Art war. Und an diese schliessen sich endlich ebenfalls sehr vereinzelte Fälle von erheblicher Degeneration in den Vorderhörnern des Rückenmarkes ohne Mitbetheiligung anderer Abschnitte des centralen Nervensystemes, deren klinische Analyse zur Zeit noch eine unvollständige ist, welche aber auch nur sehr geringfügige Funktionsstörungen des Nervensystems ausser dem langsamen Muskelschwund zeigen.

Selbstverständlich kann diese Gruppirung wegen der Lückenhaftigkeit des klinischen und anatomischen Materials mancher Rubriken nicht den Anspruch auf eine endgültige Aufstellung erheben, sondern sie ist nur gewählt, um den vorhandenen Stoff in einer möglichst übersichtlichen Weise zu ordnen und zu studiren. Welche Aenderungen an derselben durch die Untersuchungen der Zukunft herbeigeführt werden, lässt sich natürlich noch nicht voraussehen; jedenfalls aber hat sie den Vortheil, die noch auszufüllenden Lücken nicht zu verhüllen.

Allgemeiner Theil.

I. Zusammenstellung der anatomischen Befunde bei den verschiedenen Formen des fortschreitenden Muskelschwundes.

1. Fälle von Pseudohypertrophie mit Sektionsbefund.

Am vollständigsten durchforscht ist bisher diejenige Form des Sammelbegriffes der allgemeinen progressiven Muskelatrophie, welche unter dem Namen der Pseudohypertrophie seit lange genauer beschrieben und abgetrennt ist. Für sie ist es entschieden, dass weder von einer primären Atrophie der Ganglienzellen des Rückenmarkes oder gar anderer Abschnitte desselben, noch einer solchen der vorderen Wurzeln oder der peripheren Nerven die Rede ist. Nur das Verhalten der Nervenendigungen ist in diesen Fällen so wenig wie bei allen andern

zur Zeit näher ergründet, und ebenso bedarf auch die Beschaffenheit der letzten Endfasern noch einer eingehenderen Untersuchung.

Middleton[1]) hat vor kurzer Zeit eine Zusammenstellung der diesbezüglichen vorliegenden anatomischen Befunde gemacht und deren 17 in der Literatur vorgefunden. Zu diesen kommen noch der jüngst von Berger[2]) publicirte Fall, dann zwei in einer Dissertation veröffentlichte Fälle von B. Günther[3]) und schliesslich die zwei von Middleton selbst gemachten Beobachtungen. Ausserdem habe ich noch einen Fall von Pick und einen Fall von Friedreich dazugefügt, welche mir nach dem klinischen Befunde hieher zu gehören scheinen, wenn sie auch nicht unter dem Titel der Pseudohypertrophie von den Autoren selbst mitgetheilt sind. Für den Pick'schen Fall wenigstens erscheint mir die Zugehörigkeit zweifellos. Da ich den bekannten Fall von amyotrophischer Lateralsklerose, welchen Barth im Archiv der Heilkunde (Bd. 12) als hierhergehörig mittheilt und welchen Middleton mit aufzählt, mit anderen Autoren als nicht hierhergehörig ausschliessen muss, so bezieht sich die folgende Zusammenstellung auf 23 Fälle mit Sektionsbefund. Ich glaube, dass dieselbe als vollständig gelten kann.

Die Fälle sind folgende:

1) und 2) Die ersten beiden Sektionsbefunde sind bekanntlich von Meryon[4]) beschrieben worden. In beiden handelte es sich um Mitglieder je einer Familie, in welcher die Affektion zugleich bei Geschwistern der Gestorbenen vorhanden war. Es handelte sich also zugleich um eine der hereditären Formen der Muskelatrophie, bei welcher aber ein grösseres Volumen der Wadenmuskulatur vorhanden war. — In dem einen Falle ergab die makroskopische und mikroskopische Untersuchung

---

[1]) The Glasgow Medical Journal (Aug. 1884) »On the Pathology of Pseudo-hypertrophic Musculas Paralysis«.

[2]) Archiv f. Psychiatrie. Bd. XIV. S. 625

[3]) B. Günther, Zwei Fälle von Pseudohypertroph. musc. (Berliner Dissertation 1884).

[4]) Medic. chirurg. Transact. Vol. 35. 1852

des Rückenmarks, seiner Wurzeln, seiner Ganglienzellen und der peripheren Nerven normale Verhältnisse. In dem zweiten Falle wurde nur eine makroskopische Untersuchung vorgenommen, welche keine Anomalie am Nervensystem erkennen liess.

3) Fall von Eulenburg-Cohnheim.[1]) Typisches Krankheitsbild. Makroskopisch am centralen Nervensystem und an den peripheren Nerven nichts abnormes. Mikroskopisch ebenfalls normale Verhältnisse. Dieses Untersuchungsresultat wird von W. Müller[2]) angefochten, weil es schon nach einem Zeitraum von 17 Tagen nach dem Tode des Kranken fertiggestellt war. Immerhin würden stärkere Veränderungen am Rückenmarke und den Nervenwurzeln dem Scharfblicke eines Cohnheim schwerlich entgangen sein.

4) Fall von Duchenne-Charcot.[3]) Alle Muskeln des 10jährigen Knaben sind von monströsem Volumen; auch die Gesichtsmuskeln betheiligen sich an der Affektion. — Bei der Untersuchung der Halsanschwellung und des oberen Dorsaltheiles absolut negatives Resultat, besonders auch in Bezug auf die Ganglienzellen. Die vorderen Wurzeln und die peripheren Nerven normal. In den Muskelnervenästchen einmal eine ausgesprochene Hypertrophie des Achsencylinders.

5) Fall von Kesteven.[4]) In der sonst so vollständigen Zusammenstellung Friedreich's über die Pseudohypertrophie nicht mit aufgeführt. Bei zwei Brüdern Pseudohypertrophie, verbunden mit Imbecillität. Bei dem älteren Kranken ist bemerkenswerth, dass der rechte Masseter grösser und härter ist als der linke; die Zunge ist schlaff und zu gross für den Mund. — Tod an Pleuropneumonie. Die Sektion ergab im Gehirn und Rückenmark Dilatation der perivaskulären Räume und kleine Herde von »Granular-Desintegration«.

[1]) Verhandl. der Berl. med. Gesellsch. II. 1866. p. 191.

[2]) W. Müller. Beiträge zur pathol. Anatomie und Physiol. des menschl. Rückenmarks. Leipzig 1871.

[3]) Arch. de Physiol. 1872. S. 228.

[4]) Journal of Mental Science 1871. Vol. 16, p. 41 u. 563.

Die Ganglienzellen der grauen Substanz im Rückenmarke waren normal. — Die dem kurzen Befunde beigegebene Zeichnung ist von einer überraschenden Einfachheit; sie könnte ebenso gut Mondgebirge darstellen als einen Schnitt durch das centrale Nervensystem, so dass ich auch auf den Befund der normalen Ganglienzellen keinen grossen Werth legen möchte. Jedenfalls waren diese Zellen wenigstens vorhanden. Ueber die Nervenwurzeln und die grösseren Nerven wird nichts angegeben.

6) Fall von Clarke und Gowers [1]). Klinisch handelte es sich um eine in frühester Kindheit entstandene Muskelerkrankung mit zeitweiligem Hypervolumen der Waden, mit Atrophie der Schulter- und Rückenmuskeln, Retraktion der Unterschenkel- und Unterarmbeuger, sowie der Gastrocnemii. Die anatomische Untersuchung (40 Stunden p. m; Erhärtung in Chromsäure) ergab „Granular-Desintegration" bes. um die Gefässe herum, vorzugsweise in den Commissuren, z. Theil in der grauen Substanz, aber auch in den hinteren Wurzeln und in den Hintersträngen. Die Ganglienzellen selbst waren im Wesentlichen normal; einige in der Lendenanschwellung »atrophisch und mit mehr Pigment versehen.« Ueber die Ganglienzellen des Halstheiles und über die Beschaffenheit der extramedullären vorderen Nervenwurzeln wird nichts angegeben. — Es ist nach unseren jetzigen Kenntnissen der Rückenmarkspathologie klar, dass einer derartigen verbreiteten »Desintegration«, deren etwaige pathologische Bedeutung bekanntlich zudem äusserst zweifelhaft erscheint, eine Reihe anderer Symptome hätte hervorrufen müssen, wenn wirklich z. B. die hinteren Wurzeln in ihrem Verlaufe zum Theil völlig unterbrochen gewesen wären, wie das von den genannten Autoren gefunden wurde. Ausserdem hat Gowers selbst in einem Vortrage über die Pseudohypertrophie in der Lancet (1879) seine Meinung neuerdings dahin ausgesprochen, dass die geschilderte Läsion in keiner ursächlichen Verbindung mit der Muskelerkrankung stehe, sondern ein sekundäres Ergebniss der lange dauernden Lähmung und der häufigen pulmonalen Störungen gewesen sei.

[1]) Med. Chir. Transactions, 1874. Bd. 57. S. 247.

7) Eigenthümlich ist der Fall von Bäg[1]). Es handelte sich um eine familiäre, bei drei Geschwistern beobachtete Erkrankung. Dieselbe begann in den frühen Kinderjahren. Die Volumsvergrössung der Muskeln war nicht sehr ausgesprochen, die Funktionsstörung aber sehr erheblich. Nur bei dem ältesten Knaben waren die Muskeln der Oberarme, bes. der Deltoides, sehr vergrössert. Daneben schien etwas Idiotie zu bestehen, ausserdem war aber bedeutende Schwäche der Mundbewegungen, sowie Strabismus diverg. vorhanden. Die Augen konnten nicht nach aufwärts und nach abwärts bewegt werden. Das Kauen war behindert, der Speichel floss aus dem Munde; beim Schlucken gerieth häufig ein Theil des Genossenen in den Larynx. Das Aussprechen der Gaumen- und Zungenbuchstaben ging ausserordentlich schlecht; die Papillen waren nach dem opthalmoskopischen Befunde atrophisch. — Bei dem zweitjüngsten Kinde, einem 8jährigen Mädchen, welches zur Sektion kam, waren die cerebralen, bulbären und oculären Symptome nicht vorhanden. C. Lange, der bekannte Nervenpathologe, fand mikroskopisch am Rückenmarke eine »Vermehrung des interstitiellen Gewebes und Rarefikation der Nervenfasern wie bei sekundärer Degeneration vom Gehirne aus.« Ausserdem fand sich nichts Abnormes, weder im Rückenmarke, noch im Jschiadicus. Die Ganglienzellen werden nicht besonders erwähnt). Die Musc. gastrocnemii schwach entwickelt, mit starker Wucherung der Kerne, ohne Vermehrung des interstitiellen Gewebes und mit keinen die Norm überschreitenden Primitivfasern. — Das jüngste erkrankte Kind zeigte dieselben Symptome wie die Schwester.

Die Beurtheilung dieser Fälle ist schwierig. Handelte es sich bei dem ältesten Kinde um eine — bisher nicht beobachtete — infantile amyotroph. Bulbär- und Lateralsclerose oder um eine hochgradige myopathische Affektion der Augen-, Kau- und anderen bulbären Muskeln? Jedenfalls stellt die Sehnervenatrophie eine Complikation dar, welche nicht zu dem Krank-

[1]) Hospital Tidende. 2 R., 4. Band, nach dem Referate im Cannstatt'schen Jahresbericht f. 1877.

heitsbilde weder der einen noch der anderen Art gehört und sonstige Atrophien im Nervensystem wahrscheinlich erscheinen lässt. Möglicherweise hätte sich diese Sehnervenatrophie auch noch bei dem zweiten Kinde entwickelt, welches überdies nicht die reine Form der Pseudohypertrophie darbot, da Volumenvermehrung fehlte, sondern einen der verschiedenen hereditären Typen. — Man wird wohl am besten thun, einen so komplicirten, wenn auch höchst interessanten Fall für unsere Zwecke zur Zeit noch nicht zu verwerthen. Bemerkenswerth ist immerhin, dass eine Atrophie der Ganglienzellen und der vorderen Wurzeln nicht gefunden wurde.

8) Fall von Brigidi.[1]) Im Originale mir nicht zugänglich, im Cannstatt'schen Jahresbericht nicht referirt. — Bei der Sektion fanden sich angeblich Atrophie und Sclerosis der Sympathicus-Ganglien; auch Pigmentation derselben (bekanntlich normal). Ueber das Rückenmark findet sich im Referat der Med. Record nichts angegeben.

9) Fall von Brieger.[2]) Bei dem in klinischer Hinsicht dem gewöhnlichen Verhalten sonst völlig entsprechenden Falle ist der Daumen- und Kleinfingerballen der rechten Hand magerer als links. »Die eingehendste mikroskopische Untersuchung des Gehirns, Rückenmarks und der peripheren Nerven« ergab einen normalen Befund.

10) Fall von Schultze.[3]) Klinisch genau dem entsprechend, was man Pseudohypertrophie zu nennen pflegt. Erhebliches Hypervolumen der Waden. Retraktion der Wadenmuskulatur und Pes equinus. Die vorderen Nervenwurzeln und die Vorderhornganglienzellen normal; das Rückenmark überhaupt ohne nachweisbare Veränderung. Grösserer Kernreichthum in einzelnen peripheren Nerven ohne Degeneration derselben; die Handmuskeln myosclerotisch.

11) Fall von R. Götz.[4]) Citirt nach dem Cannstatt'schen Jahresbericht. Bei einem 16½jährigen Knaben seit dem 7. Jahre

[1]) Imparciale 1878. Lond. Med. Record 1878.

[2]) Deutsches Arch. f. klin. Med. 1878. S. 200.

[3]) Virch. Archiv 1879 Bd. 75 p. 475.

[4]) Bayer. ärztliches Intelligenzblatt 1879. Nr. 39 u. 40.

Gehstörung, Schwäche der Rückenmuskeln; Pektoral, Biceps, Triceps atrophisch; Deltoides theilweise knollig anzufühlen. Vorderarmmuskeln, Subscapul, Serrat, Lendenmuskeln sehr massig. Hypertrophisch sind die Gesässmuskeln, ein Theil der Oberschenkelmuskeln und die Waden. Auch in letzteren knollige Verdickungen. Die Sektion ergab: »Schlängelung der Venen in der Pia der Lendenanschwellung; (dieser Befund wird von mir hauptsächlich desswegen mit angeführt, weil die Erwähnung eines so gewöhnlichen Verhaltens der Venen seitens des Autors sofort den weniger erfahrenen Beobachter verräth); das Centrum der Lendenanschwellung mit konfluirenden gelblichen Punkten bedeckt; in der Mitte des Brusttheiles graue Färbung des linken Seitenstranges, im oberen Theile dieselbe Färbung der zugekehrten Flächen der Hinterstränge. Mikroskopisch: Ganglienzellen der Vorderhörner gut entwickelt. Excessive Entwicklung schleimig-gallertigen Bindegewebes im ganzen Rückenmarke, das die Nervenfasern zur Atrophie gebracht hat!

12) und 13) Zwei Fälle von Ross.[1]) Von der Sektion des ersten Falles, über welchen in den »Diseases of the Nervous-System 1881« berichtet wird und bei welchem sich mehr oder weniger ähnliche Veränderungen wie bei Clarke und Gowers, also hauptsächlich granular desintegration, fanden, sagt Ross selbst, dass die »Härtung des Präparates nicht genügend für mikroskopische Zwecke« war. Die Autopsie hatte bei heissem Wetter, 36 Stunden p. m. stattgefunden. — In seinem neuen Falle handelte es sich um einen 10jährigen Knaben, welcher mit 16 Monaten unsicher zu gehen begann, später Hypervolumen der Waden und Atrophie der Oberarmmuskeln bekam. Die Serrati ant. maj., die Scapularmuskeln waren normal entwickelt, die Latissimi und Pectorales sehr schlecht. Die Deltoidei relativ gross; die Vorderarme und Hände frei. Die Glutäi prominent. Später wurden auch die Kaumuskeln hypertrophisch. Tod an akutem Magendarmkatarrh. Die Sektion des, obwohl erst 32 Stunden p. m. entfernten, aber in gutem Zustande befindlichen Rückenmarkes, das in Amm. bichrom. ge-

[1]) British med. Journ. 1883. S. 200.

härtet wurde, ergab vollständig normale Verhältnisse. Auch im Ischiadicus keine Veränderungen. Die Untersuchung der Muskeln ergab Fettgewebe in den Glutäis, bindegewebige Substanz in den Rückenmuskeln; die Querstreifung der vorhandenen Muskelfasern erhalten, Sarkolemmkerne vermehrt. — Ross selbst entscheidet sich jetzt für die primäre Natur der Myopathie.

14) Fall von Drummond.[1]) Klinisch ein typischer Fall. Härtung der Med. spin. zuerst in Spiritus, dann in Müller'scher Flüssigkeit. Im Lendentheil ein abnormer Bau des Rückenmarkes mit eigenthümlicher Höhlenbildung, welche durch Granular-Desintegration hervorgerufen sein soll. Die Ganglienzellen nach der Zeichnung ganz normal; nach dem Berichte Drummond's selbst »erscheinen die Vorderhornzellen durch das ganze Rückenmark hindurch zahlreich und normal«. Drummond selbst schreibt der Desintegration keine pathologische Bedeutung zu, ebenso wenig wie Ross in Bezug auf denselben Fall. Letzterer hebt mit Recht hervor, dass die doppelseitige Affektion durch die einseitige Abnormität des R. nicht erklärt werden könne.

15) Fall von Bramwell,[2]) Bereits in meiner Kritik des Pekelharing'schen Befundes[3]) besprochen. Die Ganglienzellen waren normal: einige erschienen sogar hypertrophisch. Die ausserdem gefundene eigenthümliche Missbildung des Rückenmarkes, sowie die Ansammlung von Leukocyten um die Gefässe kann unmöglich als ursächliche Veränderung angesehen werden, und wird auch von dem Autor selbst nicht mit Sicherheit mit der Pseudohypertrophie in kausale Verbindung gebracht.

16) Fall von Pekelharing.[4]) Die Freundlichkeit des Autors gestattete mir eine Nachuntersuchung. Nach meiner Kenntniss der betreffenden Verhältnisse boten seine Präparate weder in Bezug auf die Grösse noch auf die Zahl, noch auf die

---

[1]) Lancet 1881. Vol. II, p. 660.

[2]) Diseases of the Spinal Cord. 1882. p. 201.

[3]) Virchow's Archiv. Bd. 91, Heft I.

[4]) Virchow's Archiv. Bd. 89, p. 228.

Färbung der Ganglienzellen, noch sonstwie irgend etwas Abnormes dar. Middleton kommt bei der Kritik des Falles zu demselben Resultat.

17) und 18) Zwei Fälle von Middleton.[5]) Der erste Fall betraf ein 16jähriges Mädchen, welches ausser gesunden Geschwistern einen jüngeren Bruder hat, der an derselben Krankheit leidet. Typische Pseudohypertrophie mit Hypervolumen der Waden (Pes varo-equin), Schwäche und Atrophie der Oberschenkelmuskeln, des Rückens, der Oberarme der Metacarpalräume und des Inteross. I ext. Die Deltoidei sind weniger afficirt; Gesicht und Zunge normal. Tod an Phthisis. — Im zweiten Falle waren die Geschwister des Erkrankten gesund. Das Kind, ein Knabe, lernte erst mit 3 Jahren gehen; mit 10 Jahren erhebliche Schwäche der Beine, ohne dass Hypervolumen der Waden bemerkt wurde, mit 11 Jahren wurden auch die Arme schwach. Die Untersuchung ergab: geringe Schwäche und Atrophie der Vorderarme, »a little wasting of the thenar eminences«; starke Atrophie und Schwäche der Deltoidei und der Oberarmmuskeln. Die Zehen bewegbar. Gehen und Stehen unmöglich. Die Waden sind dünner als bei gleichaltrigen gesunden Knaben. Retraktion im linken Kniegelenk und Equinusstellung der Füsse. Auch die Nackenmuskeln erheblich geschwächt. Die Mundmuskeln und die Zunge normal. Sensibilität wie im vorigen Falle intakt. Tod mit 14 Jahren an Bronchitis und »Lungensymptomen«.

Die sehr sorgfältige mikroskopische Untersuchung ergab bei dem ersten in Alkohol aufbewahrten Präparate die sogenannte »miliary sclerosis« von Tuke und Rutherford, von welcher Middleton durch Kontroluntersuchung nachweist, dass sie nur an Alkoholpräparaten vorkommt und Artefact ist. Die Ganglienzellen waren ganz normal. In dem zweiten, in chromsaurem Ammoniak aufbewahrten Präparate waren keine derartige »glancing bodies« wie im ersten Falle zu sehen. Der Befund in den Vorderhörnern und ihren Ganglienzellen war völlig normal.

---

[5]) loc. cit.

In dem Manual of Pathology von Coats finden sich Schnitte aus den Anschwellungen dieses Rückenmarkes abgebildet, bei welcher Gelegenheit Coats behauptet, dass die Zellen in den vorderen und inneren Gruppen wahrscheinlich von geringerem Volumen sein. Middleton kann seinerseits, durch Vergleiche mit anderen Präparaten belehrt, keine Abnormität in diesem Verhalten finden.

19) Fall von Berger.[1]) Sehr genau klinisch und anatomisch untersuchter Fall. Klinisch bemerkenswerth die Betheiligung verschiedener Handmuskeln an der Atrophie; von den Gesichtsmuskeln waren die Masseteren nicht unbeträchtlich befallen; bei der anatomischen Untersuchung liess auch die auffallend breite und grosse Zunge einzelne gelb verfärbte Stellen erkennen.

Die mikroskopische Untersuchung des in Müller'scher Flüssigkeit gehärteten centralen und peripheren Nervensystems, sowie der Sympathici ergab einen durchaus normalen Befund.

20) u. 21) Zwei Fälle von Günther (l. c.) mit normalem makroskopischen Verhalten des Rückenmarkes und der peripheren Norm. Eine mikroskopische Untersuchung wurde nicht gemacht.

22) Besondere Erwähnung verdient noch der von Pick im Archiv f. Psych. 1876, S. 682 unter der Bezeichnung einer »progressiven Muskelatrophie« mitgetheilte Fall. Er zeigt klinisch im Wesentlichen die Symptome einer Pseudohypertrophie, wie aus der mitgetheilten Krankengeschichte hervorgeht: Beginn der Affektion wahrscheinlich im 14. Lebensjahre mit Gehschwäche, später Zunahme der Wadenmuskeln, so dass Pat. an eine Geschwulst dachte, weiterhin Atrophie der Schulter- und Armmuskeln. Der Gang bot, wie es in der Krankengeschichte der auf der Westphal'schen Klinik beobachteten Patientin heisst, »das Bild der Muskelpseudohypertrophie« dar. Die Nackenmuskeln sind mit ergriffen, die Sensibilität ist objektiv normal; subjektiv bestanden zeitweise

[1]) Arch. f. Psychiatrie. Bd. XIV. 1883. S. 625.

Schmerzen und Gefühl von Taubsein in den Beinen. Die Handmuskeln intakt; die Pectorales, Serrati, später auch die Supra- und Infraspinati schwach. Keine Bulbärparalyse. Tod an Pneumonie. Bei der anatomischen Untersuchung fand sich auch Degeneration des Diaphragma. Die Untersuchung der Muskeln durch Cohnheim ergab denselben Befund wie in dem bekannten Griesinger'schen Falle von Pseudohypertrophie, »aber auch wie bei Inactivitätsatrophien um ankylotische Gelenke und bei Amputationsstümpfen.« Westphal fand bei mikroskopischer Untersuchung die vorderen und hinteren Wurzeln und die N. ischiad. intakt. Keine Veränderung des Marks; keine grössere Zahl von schmalen Nervenfasern.

Pick selbst fand nun später am gehärteten Rückenmark die grossen Zellen der Vorderhörner an Zahl vermindert, die Fortsätze der Zellen und selbst den Leib derselben entzwei gebrochen, im Halstheil sowohl wie im Lendentheil. Die Kerne derselben waren intakt; das Protoplasma in einem Theile desselben geschrumpft. Ich glaube, der geschätzte Autor wird jetzt selbst anerkennen, dass das Abbrechen der Fortsätze der Ganglienzellen kein vitales Phänomen ist. Da es sich ausserdem um ein ungewöhnlich lange gehärtetes Präparat gehandelt hat, so ist wohl für dasselbe wie für alle ähnlichen anzunehmen, dass die Carminimbibition der Ganglienzellen eine schwache war. Unter diesen Umständen entsteht aber, wie eigene Erfahrungen mich genügend belehrt haben, leicht der Anschein, als wären weniger Ganglienzellen in der mehr diffus gefärbten grauen Substanz vorhanden, als wenn sich auch die kleineren derselben bei kürzerer Härtung und intensiver Auswässerung der Präparate tiefer tingiren oder wenn sie, wie bei der Weigert'schen Hämatoxylinfärbung, eine differente Färbung bekommen.[1]) Ausserdem hat sich Westphal, wie ich aus persönlicher Mittheilung weiss, nicht von einer pathologischen Verminderung der Zellen in diesem Falle überzeugen können,

[1]) Nissl (Tageblatt der 58. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte in Strassburg) S. 506 verwirft die Müller'sche Flüssigkeit für die Untersuchung der Ganglienzellen sogar völlig.

und ferner bleibt ein unaufgeklärter Widerspruch zwischen dem Befunde normaler vorderer Wurzeln (Westphal) und normaler intramedullärer vorderer Wurzelfasern einerseits (Pick) und dem Fehlen einer grösseren Menge von Ganglienzellen bestehen.

23) Wie schon oben erwähnt, scheint mir auch ein Fall Friedreich's hierherzugehören und zwar derjenige, über welchen er auf Seite 347 und 348 seines Werkes berichtet, und der zugleich eine Kombination mit hochgradiger Knochenatrophie zeigte. Leider sind die klinischen Angaben über die Entstehung der Erkrankung zu kurze. Es hatte bei einem 18jährigen Menschen eine mehrjährige fortschreitende Abmagerung sämmtlicher Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten das Stehen und Gehen allmählich unmöglich gemacht. Sämmtliche Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten waren äusserst atrophisch; Thenar und Hypothenar total geschwunden. Nur die Muskeln der Wade boten noch ein ziemlich gutes Volumen, waren aber weich und teigig anzufühlen. Niemals Schmerzen, keine fibrillären Kontraktionen. Der Patient erinnerte Friedreich sehr an die pseudohypertrophische Form der progressiven Muskelatrophie. Der Tod erfolgte durch Respirationsstörungen. Die Muskeln erschienen bei der Sektion exquisit lipomatös; in den Muskelfasern selbst fettige Degeneration. Am Rückenmarke, an den vorderen Wurzeln, an den Plexus und an der Cauda equina makroskopisch nichts Abnormes wahrnehmbar. Mikroskopische Untersuchung fehlt.

Es ergibt sich aus dieser Zusammenstellung, dass in keinem der geschilderten 23 Fälle eine makroskopische Veränderung der vorderen Nervenwurzeln und der vorderen grauen Substanz[1]) gesehen oder wenigstens mitgetheilt wurde. In den 18 Fällen, in welchen die mikroskopische Untersuchung vorgenommen wurde, waren mit Ausnahme des besprochenen Befundes von Pick die Ganglienzellen trotz des stets so kolossalen und

[1]) Unter den »confluirenden gelblichen Punkten« in der Lendenschwellung bei dem Falle von Götz ist wohl die häufig fleckig aussehende Zeichnung der grauen Substanz zu verstehen, bei welcher sich die einzelnen Kerngruppen durch besondere Färbung hervorheben.

ausgebreiteten Muskelschwundes normal und zahlreich, während bei primärer Veränderung der Medull. spinal. nach Analogie der Poliomyelitis nach so langer Dauer der Krankheit intensive Veränderungen hätten gefunden werden müssen. Nur in dem Fall von Clarke und Gowers wurde eine kleine Anzahl der Ganglienzellen in der Lendenanschwellung kleiner gefunden, während auch hier die meisten intakt waren, trotzdem die zugehörigen Muskelmassen hochgradig erkrankt gefunden wurden. Abgesehen von der bekannten Schwierigkeit in der Feststellung einer derartigen partiellen Atrophie kann diese Veränderung auch in diesem Falle unmöglich das Symptomenbild erklären. Die »Granular-Desintegration« der englischen Autoren, welche in verschiedenen Fällen in den verschiedensten Abschnitten des Rückenmarkes gefunden wurde, wird jetzt zum Theil von ihnen selbst (von Ross) als wahrscheinliches Artefakt betrachtet; die deutschen Autoren haben sie niemals gesehen; auf keinen Fall kann sie als ein Substrat für die Pseudohypertrophie angesehen werden. In zwei Fällen (bei Drummond und Bramwell) wurden neben normalem Verhalten der Vorderhörner zugleich interessante congenitale Missbildungen konstatirt; in einem (Fall von Bäg-Lange) neben gleichfalls intakten Vordersäulen eine Lateralsclerose. Absolut normal und ohne anderweitige Komplikationen war die Med. spin. mit ihren vorderen Wurzeln in 10 Fällen, wenn ich den Fall von Pick, den Clarke-Gower'schen, den ersten Fall von Ross, diejenigen von Drummond, Bramwell, Bäg, Götz und Kesteven nicht mit einrechne, oder wenigstens in 9 Fällen, wenn man auch den Cohnheim'schen nicht gelten lassen will.

Da die Pseudohypertrophie in der ganz überwiegenden Mehrzahl der als solcher beschriebenen Fälle klinisch ein gleichförmiges Krankheitsbild darstellt, so ist es nach den anatomischen Feststellungen in so vielen Fällen nunmehr als eine erwiesene, fest fundirte Thatsache anzusehen, dass weder eine ausgeprägte Atrophie der Ganglienzellen und der vorderen Wurzeln, noch eine Atrophie der peripheren Nerven, abgesehen vielleicht von den letzten Endstrecken der

einzelnen Fasern und ihrer Endigungen, die Ursache dieser Erkrankung ist.

Anhang.

Bei den bisher aufgezählten Beobachtungen hat es sich stets um Erkrankungen von Kindern oder Halbwüchsiger, aber nicht um Erwachsene gehandelt.[1]) Da es sich auch in der ungeheuren Mehrzahl der zahlreichen analogen Krankheitsgeschichten ohne Sektionsbefund ebenso verhält — Gowers zählte 1879 246 Fälle auf —, so glaubten sowohl Gowers als ich selbst, in dieser Affektion eine Erkrankung des sich noch entwickelnden, wachsenden Muskels erblicken zu dürfen. Indessen kommen doch auch, wenn auch viel seltener, analoge Krankheitsbilder bei Erwachsenen vor. So z. B. in einem Falle von Eulenburg (Virchow's Archiv Bd. 49) mit gleichzeitiger Degeneration der Handmuskeln, bei welchem es sich um eine erwachsene Frau handelte, ferner in einem weiteren von Dyce Brown (Edinburgh medic. Journal 1870), der einen 26jährigen jungen Mann betraf, dessen Krankheit leider nicht lange genug beobachtet werden konnte. Bemerkenswerth in diesem Falle ist die Angabe des Autors, dass der Kranke gleich im Beginne seiner Erkrankung einen stupiden Gesichtsausdruck bekam, was wohl auf eine Mitbetheiligung der Facialismuskulatur hindeutet. Indessen fehlt in diesen, sowie in wenigen ähnlichen Fällen bisher ein Sektionsbefund, der freilich nach der vollkommenen Analogie der Erkrankung der Kinder wohl in gleichem Sinne ausfallen dürfte. Das gilt z. B. auch von einer interessanten, von Leyden in seiner Klinik der Rückenmarkskrankheiten (Bd. II, S. 527) mitgetheilten Beobachtung, die freilich mit stärkerer »wahrer Hypertrophie« komplicirt »und anscheinend« hereditär war.

Meinen im Eingange der Abhandlung geschilderten Krankheitsfall kann ich hier anreihen, wiewohl er klinisch sich etwas von dem klassischen Bilde der Pseudohypertrophie unterscheidet und obwohl er ebenso gut in die dritte Gruppe aufgenommen werden kann. Er ist aber, wie schon oben gesagt, nicht glatt

---

[1]) Nur in dem Falle von Brigidi fehlen mir die diesbezüglichen Notizen.

in irgend ein Schema unterzubringen. Die wesentlichen Erscheinungen: langsame Entwicklung, Ergriffensein fast aller Körpermuskeln in ziemlich symmetrischer Weise, Hypervolumen gewisser Muskeln, Mangel von nervösen Symptomen, besonders der Bulbärparalyse, schliesslich den anatomischen Muskelbefund hat er mit den Fällen der infantilen und sonstigen Pseudohypertrophie gemeinsam. Die frühzeitige Miterkrankung der Handmuskeln ist eine Besonderheit, aber ohne prinzipielle Bedeutung, da auch bei der Pseudohypertrophie Erkrankungen der Handmuskeln sowohl klinisch als auch anatomisch gar nicht einmal so selten beobachtet wurden, und Niemand in dem etwas verschiedenen Zeitpunkte des Eintrittes der Atrophie in bestimmten Muskeln allein eine prinzipielle Verschiedenheit erblicken wird. Ferner war die »wahre« Hypertrophie der Muskelfasern in unserem Falle viel stärker ausgebildet, als das meistens bei der Pseudohypertrophie der Fall gewesen zu sein scheint, bei welcher aber genauere Angaben über die Intensität der motorischen Kraft mancher hypertrophischen Muskeln im Anfange der Erkrankung fehlen. Anatomisch ist jedenfalls auch bei der Pseudohypertrophie vielfach Hypertrophie der Muskelfasern gesehen worden, so von Cohnheim (l. c.), Knoll,[1] Kolaczek,[2] Marr,[3] so dass auch hier nur ein quantitativer, aber kein qualitativer Unterschied besteht. Dazu kommt, dass erstens die genauere Abschätzung der normalen oder aussergewöhnlichen Kraft bestimmter Muskeln besonders bei heranwachsenden Individuen recht schwierig zu machen ist, und dass zweitens auch in unserm Falle die »wahre« Hypertrophie gewisser Muskeln nicht die Normalhypertrophie der Athleten darstellt, sondern doch nur als ein Uebergangsstadium zur lipomatösen oder sclerösen Atrophie angesehen werden muss, gerade so wie bei den »pseudohypertrophischen« Kindern häufig die früher hypervoluminösen und mit hypertrophischen Muskelfasern durchsetzten Deltoidei und Gastrocnemii allmählich

[1]) Wiener med. Jahrbücher 1872, S. 1.
[2]) Deutsche med. Wochenschrift 1875, Nr. 5.
[3]) Zwei Fälle von Pseudohypertrophia musc. Diss. Göttingen 1881.

in Atrophie übergehen. Auch die Lokalisirung der Hypertrophie stimmte mit derjenigen bei der Pseudohypertrophie ganz gut überein. Es bleibt also nur der Befund der Entartungsreaktion in einzelnen Muskeln unseres Falles als etwaiges differentielles Moment übrig, welches bereits in der Epikrise des Falles seine nähere Würdigung gefunden hat.

In diesem Falle war nun, wie wir gesehen haben, im Rückenmarke und an den gröberen peripheren Nerven derselbe Normalbefund zu konstatiren, wie bei der infantilen Pseudohypertrophie, und damit ist auch anatomisch seine Zusammengehörigkeit mit den Fällen der Pseudohypertrophie dargethan, der Fall somit bestimmt zu den nicht neurotischen Atrophien gestellt, was aus dem klinischen Befunde allein nicht erschlossen werden konnte. Ueber einen ähnlichen Fall mit partiellem Sektionsbefunde hat nur noch Friedreich (S. 194) berichtet. Es handelte sich um eine progressive Muskelatrophie beider Oberarme mit Freibleiben der Vorderarm- und Handmuskeln bei einem allerdings erst 16jährigen jungen Menschen, der aber zugleich »ächte Muskelhypertrophie« in gewissen Muskeln hatte. Es bestand nämlich Hypertrophie der Masseteren und der Schulterblattmuskeln (der Supra- und Infraspinati, sowie der Musc. subscapulares), während die Deltoidei und die Glutaei partiell atrophisch, die Bauch- und Rückenmuskeln sowie die Muskeln der Unterextremitäten und des Zwerchfells gänzlich atrophisch waren.[1]) Es wurde desswegen gerade dieser Fall mit dem eben erwähnten von Friedreich parallelisirt und in dieselbe Kategorie gestellt. Die Untersuchung des Nervensystems seitens Friedreich's konnte sich leider nur auf die grossen Stämme einer Oberextremität erstrecken, welche bis auf die nicht normalen kleinsten intramusculären Nervenästchen sich auch bei mikroskopi-

[1]) Diese seltene Hypertrophie der Kaumuskeln ist ganz ähnlich wie in den oben skizzirten Fällen von Kesteven und Berger auch bei einem Falle von familiärer infantiler Pseudohypertrophie von Gerhardt beobachtet und beschrieben worden. Gerade wie in dem Berger'schen und Kesteven'schen Falle war auch bei dem von Gerhardt mitgetheilten zugleich eine Hypertrophie der Zunge konstatirt worden.

scher Untersuchung als durchaus normal erwiesen. Es widerspricht also wenigstens dieser Befund in Bezug auf einzelne gröbere Nervenstämme nicht dem von mir selbst erhobenen.

2. Befunde bei den hereditären oder familiären Formen des progressiven Muskelschwundes.

Ich komme nunmehr zu einer weiteren Gruppe von allgemeinen Muskelatrophien, welche sich zum Theile wenigstens durch das ätiologische Moment der Vererbbarkeit oder des familiären Vorkommens von den beiden ersten unterscheiden, und welche ich, da sie einmal in der Literatur gesondert beschrieben sind, auch hier gesondert besprechen möchte. Gerade die Pseudohypertrophie hat indessen häufig genug ebenfalls einen hereditären Charakter, so dass die Abtrennung derjenigen Fälle, in welchen sich ein derartiges ätiologisches Moment nicht zeigt, von den andern nicht zugleich auf die Symptomatologie im Allgemeinen sich beziehen kann und nur eine künstliche ist. Es ist daher für die zu besprechende ganze Formengruppe von vornherein wahrscheinlich, dass sich der anatomische Befund bei ihr nicht anders verhalten wird, wie bei den anderen Fällen.

Man hat nun bekanntlich je nach der Lokalisation und Ausbreitung der Atrophie bei diesen hereditären Formen eine grössere Menge von Typen dieser Erkrankungen unterschieden, und besonders Landouzy und Déjérine haben in einer jüngst erschienenen sehr ausführlichen Arbeit (Revue de Médécine 1885 »de la myopathie atrophique progressive«) diese Trennungen in einer besonders bestimmten Weise durchzuführen versucht. Ich muss hier auf ihre Auseinandersetzungen etwas näher eingehen.

Sie wollen vor allem eine schon von Duchenne (Elektrisation localisée 1872 S. 518) unter dem Namen »Atrophie musc. progr. de l'enfance« beschriebene Affektion unter dem Titel eines »Type facio-scapulohuméral« der Myopathie atrophique progressive abgetrennt wissen, eine Erkrankung, welche ganz besondere klinische und anatomische Eigenthümlichkeiten habe. Die klinischen Besonderheiten würden in Folgendem bestehen: Abgesehen davon, dass dieser »Type« häufig hereditär

ist, beginnt die Atrophie gewöhnlich in den Muskeln des Facialis. Desswegen erscheint die Stirn glatt, das Auge offen, die Lippen vorspringend, das Gesicht »forme un masque original«. Später werden dann die Muskeln der Hände, der Oberextremitäten, des Rumpfes und der Unterextremitäten atrophisch. Indessen werden auch die Gesichtsmuskeln gelegentlich erst später ergriffen. Die lebenswichtigen Muskeln bleiben stets verschont. (Doch hat schon Duchenne einen Fall von Degeneration der Intercostalmuskeln bei dieser Affektion gesehen). Es fehlen fibrilläre Zuckungen, Schmerzen, nervöse Erscheinungen, Entartungsreaktion,[1]) Bulbärparalyse.

Anatomisch besteht nur eine einfache Atrophie der Muskelfasern, eine »Cirrhose atrophique«.

Es sind mithin diese Fälle nach L. und D. durch die Betheiligung der Facialismuskulatur und den Mangel jeder wahren und falschen Hypertrophie von allen anderen scharf zu unterscheiden. Sie kommen nur selten vor und sind im Wesentlichen nur von französischen Autoren, voran von Duchenne, 'gesehen und beschrieben worden. Nur E. Remak und Mossdorf in Deutschland haben ähnliche Fälle beobachtet. Der Lichtheim'sche Fall zeigt grosse Aehnlichkeit mit denselben.

Gegen diesen Versuch einer so scharfen Abtrennung des Type Duchenne-Landouzy-Déjérine, wenn ich so sagen darf, ist nun zunächst in Bezug auf den Muskelbefund zu sagen, dass L. und D. selbst in den wenigen Muskeln, welche sie in einem ihrer Fälle untersuchten, eine wahre Hypertrophie von Muskelfasern konstatirt haben, »welche in gewissen Muskelbündeln der Atrophie vorauszugehen scheint«. Sie haben also denselben Befund gemacht, welcher so oft bei der Pseudohypertrophie konstatirt worden ist, nur dass bei der letzteren in manchen Muskeln mehr Fett oder Bindegewebe angehäuft ist wie in anderen. Dessenungeachtet können die genannten Autoren aber nicht einsehen, »auf welche Weise dieselbe Muskel-

[1]) Es war aber in einem M. deltoides eines Falles die oben besprochene »Reaction de Dégénérence« vorhanden.

läsion bei dem einen Kranken durch eine Pseudohypertrophie, bei dem andern durch eine Atrophie und Pseudohypertrophie zugleich, und bei einem dritten durch eine Atrophie allein sich manifestiren soll«. Woher wissen aber die Autoren, wie die Muskeln in ihren Fällen sich anatomisch in früheren Stadien verhalten haben und wie kann daraus ein principieller Unterschied abgeleitet werden, dass das Bindegewebe oder Fettgewebe in dem einen Fall entweder überall oder nur in bestimmten Muskeln etwas reichlicher sich entwickelt hat als in anderen, zumal doch bei ein und demselben Individuum gar nicht so selten sowohl Pseudohypertrophie als Atrophie sich findet?

Und wann fängt die Pseudohypertrophie an und wo hört die Atrophie auf? Man kann auch in dem L. und D'schen Falle nicht von einem Mangel jeder wahren oder falschen Hypertrophie sprechen, wenn die wahre Hypertrophie von Muskelfasern wenigstens anatomisch konstatirt wurde. Dass sie klinisch nicht immer gleich deutlich wird, oder selbst ganz ausbleibt, kann doch unmöglich die Existenz dieser Hypertrophie aufheben.

Ferner könnte man, wenn man die Betheiligung der Gesichtsmuskulatur an der Atrophie als hinreichenden Beweggrund für die Aufstellung eines besonderen Typus anerkennen will, z. B. ebenso gut auch diejenigen Fälle von allgemeiner Muskelatrophie von den andern absondern, in welchen die Masseteren hypertrophisch waren. Es existirt auch weiterhin in der Literatur ein Fall, welchen L. und D. nicht erwähnen, und der von Langdon Down[1]) berichtet ist. Bei diesem Falle war nach dem Kussmaul'schen Referate im Canstatt'schen Jahresberichte (1871) eine enorme Hypertrophie gewisser Muskeln mit dem gewöhnlichen durch Harpunirung konstatirten Befunde wie bei Pseudohypertrophie vorhanden. Ausserdem waren bei dem 11jährigen Knaben die Temporales unzweifelhaft, die Masseteren zweifelhaft hypertrophisch, daneben aber auch die Gesichtsmuskeln abnorm. »Die Gesichtsmuskeln waren träge, die Orbiculares atrophirt«. Es bestand

[1]) Transactions of the pathol. Society XXI, p. 24.

also hier eine zwar nicht detaillirt beschriebene, aber doch recht deutliche Affektion der Facialismuskulatur neben entschiedener Pseudohypertrophie. Soll man auch für diesen Fall wieder eine besondere Kategorie aufstellen? Ich meine nicht; denn offenbar handelt es sich bei allen diesen Muskelerkrankungen hereditärer Art um kleine Variationen ein und desselben Themas. Es scheint mir, dass die Verwirrung, welche schon jetzt durch die Aufstellung so vieler verschiedener Typen entstanden ist, gerade gross genug ist.

So unterscheiden L. und D. selbst, ihrem Lokalisationsprinzipe getreu, ausser ihrer eigenen Form noch 1) den Type scapulo-huméral (Zimmerlin), 2) den Type fémoral-tibial (Eichhorst) und 3) den Type Leyden-Moebius. Bei letzterem Typus wird im Gegensatz zu ersterem zuerst die Rückenmuskulatur befallen und es ist zugleich die Pseudohypertrophie wenig ausgesprochen. Dennoch bildet er aber eine Unterart der »Myopathie pseudohypertrophique«, während die beiden ersten Typen unter die Myopathie atrophique progressive subsumirt werden. Wenn man so verfahren will, müsste man auch einen Typus Oppenheimer-Friedreich-Hemptenmacher unterscheiden, über welchen Friedreich in seinem grossen Werke bei Gelegenheit seines Falles X (S. 37) berichtet. In den 10, durch hereditäre Fortpflanzung ausgezeichneten Fällen dieses Typus begann die Erkrankung wie in dem Type Leyden-Moebius in den Rückenmuskeln, ergriff aber dann nicht wie bei diesem gewöhnlich die Unterextremitäten, sondern wie beim Type Zimmerlin zuerst die oberen Gliedmassen.

Die grössten Schwierigkeiten machen indessen die bekannten von Barsickow[1]) mitgetheilten Fälle. Bei den Mitgliedern der einen Familie, über welche dieser Autor berichtet, waren gewöhnlich die Bein- und Rückenmuskeln, also à la Type Leyden-Moebius, erkrankt. In einem Falle wurden aber die Rückenmuskeln und Arme ergriffen. Innerhalb einer anderen Familie waren gewöhnlich die Beinmuskeln und zwar nur diese

---

[1]) Barsickow (Zwei Familien mit Lipomatosis muscul. progressiva. Diss. Halle 1872).

ergriffen, also der Type Eichhorst vorhanden. Bei anderen Mitgliedern derselben Familie wurden aber zuerst die Schulter- und dann erst die Beinmuskeln ergriffen. Was war nun das für ein Typus? Dabei wurde von Barsickow trotz der äusserlich nicht wahrnehmbaren Hypertrophie entschiedene Hypertrophie einzelner Muskelfasern an herausgeschnittenen Muskelstückchen nachgewiesen (bis zu 148 Mikren).

Ich glaube, dass wenn L. u. D. diese Barsickow'schen Fälle gekannt hätten, sie wohl nicht auf einer so specifizirten Eintheilung bestanden wären, sondern die verschiedene Lokalisirung in den einzelnen Fällen als etwas nebensächliches betrachtet hätten, wie man das angesichts der vorhandenen Casuistik thun muss. Selbst die Unterscheidung einer pseudohypertrophischen von einer rein atrophischen Gruppe ist unmöglich von einer principiellen Bedeutung, da man bei begrenzter Beobachtungsdauer eines Kranken nicht mit Bestimmtheit wissen kann, ob nicht in irgendwelchen Muskeln schon Pseudohypertrophie da war oder nicht, oder ob sie sich vielleicht nicht noch später einstellt. Es kommt hinzu, dass bei der sogenannten Cirrhose atrophique, der rein atrophischen Form, auch nach der L. u. D.'schen Beschreibung im Wesentlichen derselbe anatomische Befund in den Muskeln vorliegt, wie in den anderen Fällen. [1])

Wie verhält sich nun aber das Nervensystem in allen diesen Fällen? Es liegt zunächst eine Reihe von älteren Sektionsbefunden vor, die freilich den jetzigen Ansprüchen an Genauigkeit nicht genügen, gerade so wie unsere heutigen Befunde wahrscheinlich späteren Generationen ungenügend erscheinen werden. Aber es ist doch auch nicht werthlos, zu wissen, ob nicht vielleicht schon makroskopisch oder bei Anwendung der früheren einfacheren mikroskopischen Untersuchungsmethoden Anomalien haben gefunden werden können oder nicht. Zuerst gehören die schon oben erwähnten und in der

---

[1]) Aus der Arbeit von Marie u. Guinon (Revue de Médecine V 793 ff.) welche mir erst nach Fertigstellung des grössten Theiles dieser Arbeit zukam, sehe ich nachträglich, dass diese Autoren ebenfalls die von L. u. D. befürwortete Trennung nicht acceptiren.

ersten Gruppe aufgezählten Meryon'schen Befunde hierher, da es sich bei ihnen um Fälle von exquisit hereditären Pseudohypertrophien gehandelt hat. Der Sektionsbefund war, wie wir sahen, ein völlig negativer. Dann hat Friedreich in seinem Falle X. eine Autopsie vornehmen können, bei welcher es sich um ein Exemplar des oben erwähnten Hemptenmacher'schen Typus handelte. Die Atrophie war sehr ausgebreitet, und betraf die Lenden-, Rücken-, Oberarm- und theilweise die Thoraxmuskeln. Dagegen waren die Vorderarme, Hände, Unterschenkel und Füsse frei. Der Tod erfolgte suffokatorisch in Folge einer fieberhaften Bronchialaffektion. Das Rückenmark erschien Friedreich auch für die mikroskopische Untersuchung normal, die vorderen Nervenwurzeln und die peripheren Nerven ebenfalls. Die Muskelfasern waren fast ausschliesslich fettig degenerirt, ohne besondere Kernwucherung; dafür liess sich kernreiches und hyperplastisches Bindegewebe nachweisen.

Sehr merkwürdig ist dann ferner der zweite Befund Friedreich's in seinem Falle II, bei welchem es sich nach seiner Diagnose ebenfalls um eine hereditäre progressive Muskelatrophie handelte, bei welcher aber kein normaler Nervenbefund vorlag. Es fand sich nämlich sowohl eine Degeneration der peripheren motorischen Nerven und der vorderen Nervenwurzeln, als auch eine Entartung der spinalen Hinterstränge und der hinteren Nervenwurzeln vor. Es scheint demnach in diesem Falle abweichend von den anderen eine primäre Nervenaffektion vorgelegen zu haben. [1])

Wenn man aber die Krankengeschichte genauer durchsieht und die ausführlicheren Notizen in der Hemptenmacher'schen Dissertation vergleicht, so ergibt sich doch, dass ein complicirteres Leiden als ein einfacher Muskelschwund vor-

[1]) Charcot (klin. Vorträge etc. II, S. 227 Anm.) will diesen Fall als eine spinale Kinderlähmung auffassen. Dazu liegt aber nach dem anatomischen Befunde ebensowenig wie nach dem klinischen Verhalten des Falles ein Anlass vor, wie man aus den folgenden Ausführungen näher ersehen wird.

handen gewesen sein muss. Die Krankheit hatte nämlich bei dem Bruder der secirten Schwester mit 3/4 Jahr dauernden Krämpfen und Convulsionen im 6. Lebensjahre begonnen und gleich nachher trat dann zuerst »Lähmung der rechten grossen Zehe« ein. Bei der Schwester selbst stellte sich allerdings die analoge Schwäche der Beine erst im 10. Lebensjahre, mehrere Jahre nach dem Ablaufe von ebenfalls vorhanden gewesenen Convulsionen ein, aber »unter häufigen kurzen Zuckungen und Schmerzen« (lancinirenden Schmerzen?) Etwa 1/2 Jahr später wurden die Hände und Vorderarme unter gleichen Erscheinungen ebenfalls atrophisch und vollständig bewegungslos. Erst im 32. Lebensjahre erkrankte dann wieder unter reissenden Schmerzen und fibrillären Zuckungen der linke Oberarm in derselben Weise. Die Sensibilität soll durchaus normal gewesen sein, ebenso wie bei dem Bruder, bei welchem sich die fortschreitende Lähmung und Atrophie ebenfalls »unter grossen Schmerzen« (nach dem eigenen Berichte des Kranken) entwickelte. Trotzdem bei ihm die Musc. bicipit. und tricipites nur mässig abgemagert sind, ist die Kraft derselben doch sehr herabgesetzt. An den Oberschenkeln und Oberarmen sieht man bei ihm ausserdem häufig fibrilläre Muskelkontraktionen, und das linke Stimmband ist völlig bewegungslos.

Derartige Symptome, wie die geschilderten sind jedenfalls für die gewöhnliche hereditäre Muskelatrophie ungewöhnlich. Besonders kommen erhebliche Schmerzen in derselben nicht vor, ebensowenig wie ein derartiges stärkeres Ueberwiegen der Lähmung, welches nach dem freilich in dieser Beziehung nicht völlig genauen Bericht bestanden zu haben scheint. Was den anatomischen Befund angeht, so konnte ich die Degeneration der Goll'schen Stränge an dem noch erhaltenen Präparate ebenfalls konstatiren, und auch im Lendentheile waren die Hinterstränge nicht intakt. Ebenso erschienen mir die Vorderhörner der Lenden- und Halsanschwellung verschmälert und mit einer abnorm geringen Anzahl von Ganglienzellen versehen. Es entspricht somit der letztere Befund der Degeneration in den vorderen Wurzeln,

welche schon von Friedreich selbst konstatirt wurde.[1]) Leider waren die betreffenden Präparate nicht mehr so gut erhalten, dass man genaue Auskunft über die präcise Lokalisirung der Degeneration und besonders über das etwaige Vorhandensein einer Systemerkrankung befriedigenden Aufschluss erhielt.

Jedenfalls kann man aber den Befund, so interessant die sich frühzeitig entwickelnde, familiär auftretende Vorderhorn- und Hinterstrangerkrankung auch ist, klinisch nicht als eine reine, unkomplizirte Form der hereditären Muskelatrophie bezeichnen. Dass bei dem konstatirten Rückenmarksbefunde keine Spur von Sensibilitätsstörungen ausser den Schmerzen vorhanden gewesen sein sollen, bleibt jedenfalls unwahrscheinlich.

Auch Oppenheimer (über progr. fettige Muskelentartung, Habilitationsschrift; Heidelberg 1855) fand in einem der von ihm beschriebenen und oben erwähnten Fälle von hereditärem Muskelschwund keine Atrophie der vorderen Wurzeln, welche genauer von ihm gemessen worden, und ebensowenig bei der mikroskopischen Untersuchung der Med. spinalis und der peripheren Nerven abnorme Verhältnisse.

Freilich ist auch diesem Befunde gegenüber der gegründete Einwand einer nicht ausreichend genauen Untersuchungsmethodik zu machen; und so blieb es erst Landouzy und

---

[1]) Es mag auffallend erscheinen, dass ich in dieser Arbeit die Friedreich'schen Sektionsbefunde mehr berücksichtige, als es gewöhnlich zu geschehen pflegt. Gewiss sind seine Untersuchungsresultate besonders in Bezug auf das centrale Nervensystem anfechtbar, weil noch nicht die neueren Methoden benutzt werden konnten, oder zum Theil nicht benutzt wurden. Aber soweit die Angaben über das makroskopische Verhalten der vorderen Wurzeln und der peripheren Nerven in Betracht kommen, sind dieselben jedenfalls völlig zuverlässig. In dem ersten Falle seines Buches, bei welchem bekanntlich eine spinale Kinderlähmung zu Grunde lag, ist das Vorhandensein der Atrophie in den vorderen Wurzeln ebenso richtig angegeben worden, wie in dem vorliegenden Falle. Nur in seiner vierten Beobachtung, in welcher eine von ihm nicht konstatirte Vorderhornseitenstrangatrophie vorlag, sind die vorderen Wurzeln als normal angegeben worden, obwohl sie es nicht waren. Aber erfahrungsgemäss tritt bei dieser so sehr viel schneller verlaufenden Erkrankung oft eine makroskopisch deutliche Atrophie der vorderen Wurzeln nicht auf, während sie bei veralteten Fällen primärer atrophischer Spinallähmung gewöhnlich nicht fehlt. Es scheint mir desswegen die Angabe Friedreich's, dass er irgendwo an den vorderen Wurzeln oder an den peripheren Nerven ein normales Volumen beobachtet habe, doch sehr in's Gewicht zu fallen.

Déjérine in der neuesten Zeit vorbehalten, durch eine sorgfältig ausgeführte Untersuchung in einem ihrer oben genauer beschriebenen Fälle den Nachweis zu liefern, dass auch bei den hereditären Muskelatrophien, welche ohne nervöse Symptome verlaufen, keine Atrophie der Rückenmarkskerne und keine Atrophie der peripheren Nerven zu Grunde liegt. Denn bei der engen Zusammengehörigkeit der verschiedenen Typen dieser Erkrankung und angesichts der vielfachen analogen Untersuchungsergebnisse bei der Pseudohypertrophie darf man wohl diesen Befund auch auf die andern analogen Fälle übertragen, zumal auch die früheren Sektionsresultate bei sicher hierhergehörigen Affektionen kein widersprechendes Resultat ergeben haben.

Es bleiben nunmehr für unsere Untersuchung noch diejenigen Fälle von Muskelschwund übrig, bei welchen eine deutliche Pseudohypertrophie nicht vorliegt und ebensowenig eine nachweisbare Heredität im engeren oder weiteren Sinne vorhanden ist, bei denen aber zugleich deutliche Symptome einer Erkrankung des Nervensystems fehlen, während nicht selten stärkere oder schwächere Hypertrophie der Muskeln sich dazugesellt.

3. Befunde in Fällen von Muskelschwund ohne Pseudohypertrophie und ohne Heredität, bei Mangel ausgesprochener nervöser Symptome (und mit häufig vorhandener »echter« Hypertrophie).

Wenn man die grosse Menge der Fälle von allgemeinem oder partiellem Muskelschwund, welche nicht in die besprochenen Kategorien gehören, genauer betrachtet, so ergibt sich leicht, dass bei den meisten derselben und zwar fast stets bei den rascher verlaufenden Formen Symptome vorhanden sind, welche nur vom Nervensystem ausgehen können. Es bleibt aber eine kleine Anzahl von Beobachtungen übrig, in denen weder Lähmungserscheinungen und Entartungsreaktion, noch Rigiditäten oder Krampfzustände, noch sensible oder sonstige nervöse Störungen sich einstellen. Bei der Mittheilung über eine der-

artige Krankenbeobachtung im Heidelberger ärztlichen Vereine im Nov. 1881 hatte ich auf dieses eigenthümliche Verhalten derselben manchen anderen Muskelatrophien gegenüber hingewiesen und aus demselben gefolgert, dass analog den anatomischen Befunden bei der Pseudohypertrophie hier auch anatomisch eine primäre Myopathie vorliegen müsste, obwohl klinisch eine gewisse Aehnlichkeit mit Fällen spinaler Muskelatrophie vorhanden sei.[1] Da sich bei der seinerzeit vorgenommenen Durchsuchung der Literatur der Pseudohypertrophie ergab, dass sich gerade bei dieser, von mir in Uebereinstimmung mit den früheren Befunden für eine primäre Muskelaffektion erklärten Krankheit gewöhnlich keine fibrillären Zuckungen vorfanden, so habe ich das Fehlen derselben auch in meinem Falle als bedeutsam hervorgehoben. Dagegen waren gewisse Verschiedenheiten bei dem betreffenden Falle gegenüber der Pseudohypertrophie in zwei Richtungen vorhanden. Es fehlte vor allen Dingen die Pseudohypertrophie an irgend einem Muskel, und es waren viel weniger Muskeln erkrankt, als das gewöhnlich bei der Pseudohypertrophie der Fall ist. Ich konnte aus diesem Grunde eine vollständige Identifizirung dieser Krankheitsform mit der Pseudohypertrophie der Kinder oder der analogen Erkrankung der Erwachsenen nicht vornehmen, und begnügte mich damit, sie von dem übrig bleibenden Reste der myopathischen Muskelatrophie auszusondern, soweit dies vom rein klinischen Standpunkte aus, ohne anatomische Untersuchung überhaupt möglich ist.

Es ist dann Erb, nachdem er in der ersten Auflage seiner Elektrotherapie (S. 389) diese Frage bereits in einer kurzen vorläufigen Mittheilung ebenfalls berührt hatte, einen Schritt weiter gegangen, und hat in seiner im Jahre 1884 erschienenen Arbeit »über die juvenile Form der progressiven

[1]) Dass sich in meinem daselbst geschilderten Falle auch die Reflexe, besonders die Pupillar- und Sehnenreflexe normal verhielten, ist in der kurzen, vorläufigen Mittheilung, welcher eine ausführliche folgen sollte, nicht noch besonders hervorgehoben worden, ergibt sich aber aus dem Passus, dass ein »andauerndes Fehlen irgendwelcher nervöser Krankheitserscheinungen jeder Art« vorhanden war.

Muskelatrophie« unter besonderer Betonung der gleichmässigen Lokalisationsweise der Erkrankung bei den einzelnen Formen derselben derartige Fälle, wie den eben erwähnten und diesen selbst mitinbegriffen mit der Pseudohypertrophie und der hereditären Atrophie vereinigt, und den Namen der »Dystrophia musc. progr.« für diese vereinigte Phalanx von Fällen vorgeschlagen, deren Unterarten dann als juvenile Muskelatrophie und Pseudohypertrophie weiter bestehen könnten. Wenn ich für die einzelnen in der Abhandlung Erb's aufgezählten Beobachtungen unsere Gruppirung beibehalte, welche für die Zwecke einer möglichst übersichtlichen Konfrontirung des bisher publizirten anatomischen und klinischen Materials gewählt wurde, so würden die Fälle 7 und 8, ebenso 9, 10 und 11 und höchst wahrscheinlich auch 5 bei Erb zu den hereditären Formen zu stellen sein, welche Erb vollständig streichen will. Die Fälle 6 und 12 boten das Bild der Pseudohypertrophie dar; nur liess sich diese Hypertrophie in dem Falle 6 erst bei der zweiten später erfolgenden Untersuchung feststellen. In dem Falle 12 war die Hypertrophie der Waden zwar ebenfalls nicht im ersten Beginn der Erkrankung aufgetreten, aber doch auch schon im 7. Lebensjahre, nachdem ein Jahr vorher die Arme schwächer geworden waren und sich bereits seit frühester Kindheit Störungen des Gehirns gezeigt hatten. Die genauer beschriebene Lokalisation der Atrophie in den Schulter- und Armmuskeln ist im Allgemeinen die gleiche, wie sie Gowers[1]) in seiner Pathologie der Pseudohypertrophie gibt; nur dass die Supinatores longi, die Teretes und selbst der Serrat ant. major von letzterem Autor nicht erwähnt wurden. Die Betheiligung der Schultermuskulatur überhaupt bei der Pseudohypertrophie war auch vor Gowers als eine sehr häufige Thatsache schon anerkannt worden, wie z. B. aus den von Friedreich auf S. 304 seines Buches gemachten ausführlichen Bemerkungen sehr deutlich hervorgeht.

In den übrig bleibenden 4 Fällen Erb's war eine mehr oder weniger ausgebreitete mit Hypertrophie oder an-

[1]) Lancet 1879 (S. 1 etc.).

scheinender Hypertrophie verbundene Atrophie vieler Muskeln vorhanden; die kleinen Handmuskeln waren normal. Entartungsreaktion oder nervöse Störungen überhaupt fehlten. Das Leiden war einmal in früher Jugend, ein anderesmal im Alter von 15 Jahren und in den beiden letzten Fällen bei Erwachsenen entstanden. Welche Muskeln sich etwa bei weiterem Fortschreiten des Leidens noch an der Affektion betheiligen würden, liess sich natürlich nicht ausmachen. Sektionsbefunde der beobachteten Fälle konnten nicht beigegeben werden.

Gehen wir nun auf die in der Literatur vorhandenen Sektionsbefunde in ähnlichen Fällen, wie den zuletzt geschilderten, ein, so ergibt sich sofort, dass die älteren Befunde bei Muskelschwund von Cruveilhier an nur schwierig verwerthbar sind, weil gewisse Nervensymptome seinerzeit überhaupt noch unbekannt waren und weil die Ganglienzellen des Rückenmarks noch nicht mit der erforderlichen Genauigkeit untersucht werden konnten. Ich habe es aber dennoch im Anschlusse an später zu erwähnende Fälle versucht, die Arbeiten unserer Vorgänger darauf hin durch zu untersuchen, ohne dass aber für die in dieser Rubrik zu behandelnden Erkrankungen ein wesentliches Resultat dabei sich herausgestellt hat.

In erster Linie seien desswegen die neueren, klinisch und anatomisch genauer untersuchten Fälle hier aufgeführt. Vor Allem ist hier der Befund von Lichtheim[1]) zu nennen, welcher für unsere Frage von so grosser Wichtigkeit ist. Erb bespricht denselben in seiner erwähnten Abhandlung (S. 37, Anmerk. 2) ebenfalls genauer und es scheint ihm jetzt kaum ein Zweifel mehr möglich, dass dieser Fall zu seiner juvenilen Form gehöre. Es seien desshalb die wesentlichen Daten der Lichtheim'schen Beobachtung hier kurz rekapitulirt:

Bei einer 27jährigen Frau trat nach voraufgehenden reissenden Schmerzen, die aber nur einen Tag dauerten, Schwäche des rechten Armes ein, die besonders die Erhebung desselben hinderte, und allmählich im Verlaufe eines $^3/_4$ Jahres zunahm, um sich dann wieder zu bessern. Nach einem schweren Puerperium steigerte sich die Schwäche von Neuem, der rechte Oberarm wurde auf-

---

[1]) Westphal's Archiv f. Psych. Bd. VIII, Heft 3.

fallend mager und zugleich stellte sich eine Schwäche des rechten Beines ein. Ab und zu traten in den atrophischen Partien fibrilläre Zuckungen auf, die später völlig cessirten. Später trat unter voiausgehenden reissenden Schmerzen in der rechten Brusthälfte eine starke Abmagerung derselben ein. Hereditäre Anlage fehlt.

Die Untersuchung ergab Atrophie der Serrati ant., Pectorales, der Deltoidei, der Latissimi (besonders links); der rechte Teres major und minor ebenso wie der Inspraspinatus werden kontrahirt. Von den M. biceps, brachial. int. und supinator long. ist nichts zu fühlen. Dagegen beide Triceps und die Muskulatur der Vorderarme ohne Atrophie. Das linke Thenar und Hypothenar stärker als rechts. Die Glutaei sind atrophisch; »die linke Wade scheint etwas umfangreicher als die rechte«. Keine Entartungsreaktion; keine Rigiditäten. Sensibilität normal. Bemerkenswerth sind noch Störungen im Facialis; das Pfeifen geht nicht mehr; Heben der Oberlippe ist sehr erschwert, das Runzeln der Augenbrauen wenig ausgiebig; Rümpfen der Nase fehlt fast ganz. Der Tod erfolgte durch Lungenschwindsucht.

Die Sektion, welche von Cohnheim vorgenommen wurde, ergab ausser der Bestätigung des klinischen Befundes noch erhebliche Verfettung des Semitendinosus, Semimembranosus und Biceps fem. besonders rechts. Die Gastrocnemii nicht verkleinert, aber doch zum Theil degenerirt. Der rechte Rect. abdom. in seinem obern Theile stark verfettet und atrophisch. Halsmuskeln normal.

Die Muskelfasern zeigten »keine Vermehrung der Muskelkerne«. In den zerstreuten kleinen Inseln von Muskelgewebe, die inmitten sehr reichlichen Zwischengewebes stehen geblieben waren, fand sich ein »breites, sehr kernreiches Perimysium internum«. Die peripheren Nerven zeigten auch in ihren intramuskulären Abschnitten keine Atrophie; das Rückenmark war normal.

Wie man sieht, ist das Krankheitsbild nicht auf den langsamen zunehmenden Muskelschwund beschränkt, in diesem Sinne also nicht völlig rein. Denn es bestanden 1) zeitweise Schmerzen in den ergriffenen Muskeln, die allerdings nur eine untergeordnete Rolle spielten und lange nicht so sehr hervortraten wie z. B. in den oben mitgetheilten Fällen hereditärer Muskelatrophie von Friedreich. Zweitens waren ab und zu fibrilläre Zuckungen vorhanden, welche aber ebenfalls lange nicht so hervortraten wie etwa bei der Vorderhornseitenstrangdegeneration. Wollte man nur die klinische Seite der Beobachtung berücksichtigen, und dabei einen strengen Massstab anlegen, so müsste man hier wieder einen eigenen Typus aufstellen und ihn von den gleichartigen Formen des Muskelschwundes ohne gleichzeitige unbedeutende Schmerzen und fibrilläre Zuckungen trennen. Der anatomische Befund lehrt aber, dass ein wesentlicher Unterschied in der Beschaffenheit des Nervensystems gegenüber den oben besprochenen Fällen

nicht besteht, denn es fand sich in dem Lichtheim'schen Falle weder eine Veränderung des Rückenmarkes noch des peripheren Nervensystemes vor. Nur der Muskelbefund stimmt mit demjenigen bei Pseudohypertrophie nicht völlig überein, ist aber dem von Landouzy und Déjérine in ihrem Falle konstatirten bis auf das Fehlen der von den beiden französischen Autoren gesehenen hypertrophischen Fasern im Wesentlichen gleich.

Ferner muss hier eine interessante Krankenbeobachtung besprochen werden, welche in jüngster Zeit von der Militär-Medicinalabtheilung des Königl. Preuss. Ministeriums in einem Berichte »über die Erkrankungen des Nervensystems bei den deutschen Heeren im Jahre 1870/71« mitgetheilt wurde.

Auf S. 214 dieses Werkes wird über einen eigenthümlichen Fall berichtet, welchen bereits Hitzig im Jahre 1872 in der Berl. klin. Wochenschrift unter dem Titel »Ueber einen Fall von Hypertrophie eines Armes« beschrieb. Bei einem jungen Manne hatte sich nach der Verletzung der rechten Supraclaviculargegend durch einen scharfkantigen Gegenstand eine Lähmung des rechten Serrat. ant. major, ausserdem aber Atrophie beider Pectorales major. und Hypertrophie des rechten M. infraspinat. und Teres major entwickelt, während der linke Supra- und Infraspinatus erheblich magerer sind. Ausserdem waren die Muskeln des rechten Oberarmes und die Rhomboidei hypertrophisch, die beiden Supinat. longi atrophisch. Die faradische Erregbarkeit des Serrat. ant. major war erhalten, diejenige des allerdings geschwundenen Pectoral. major verschwunden, während in den hypertrophischen Muskeln wieder normale Erregbarkeitsverhältnisse bestanden. Ausserdem waren aber ein Theil der erkrankten Muskeln auf Druck empfindlich und eine entschiedene Störung im Venensystem des rechten Armes vorhanden, was sich besonders durch den mangelnden Abfluss des Venenblutes und stärkere Anschwellungen beim Herabhängen des Armes kundgab.

Der 9 Jahre später untersuchende Militärarzt fand: Atrophie beider Pectorales majores und minor, der rhomboidei, der oberen und mittleren Partien des rechten

Cucullaris, des rechten Serratus ant. maj. Die Latissimi, Infraspin. und Teretes majores waren frei. Die Muskeln des rechten Oberarmes hypertrophisch, die Supinatores longi beiderseits atrophisch, ebenso wie die Extens. carpi radial. und der Abd. poll. long. links, die Kraft der hypertrophischen Muskeln schwer bestimmbar, aber eher herabgesetzt. Nach einer Untersuchung von E. Remak nirgends Entartungsreaktion. Keine fibrillären Zuckungen. Eine Harpunirung der Muskeln ergab im rechten hypertrophischen Triceps hypertrophische Fasern ohne Kernvermehrung. — Bei der anatomischen Untersuchung des an Tuberkulose zu Grunde gegangenen Patienten fand sich eine Thrombose der Art. subclavia, keine Anomalie am Rückenmarke und an den vorderen Wurzeln auch bei genauer mikroskopischer Untersuchung, ebenso wenig an den gröberen peripheren Nervenstämmen. Nur an den feineren intramuskulären Fasern Atrophie, ebenso angeblich Degeneration im Sympathicus beiderseits. Die Muskeln post mortem nicht untersucht.

Diese interessante Beobachtung weicht dadurch von den sonstigen Fällen langsamen Muskelschwundes mit Hypertrophie ab, dass ein Theil der Muskelatrophie nach einer Verletzung eintrat und dass ausserdem die Muskeln zum guten Theil im Anfange der Erkrankung bei Druck empfindlich waren. Ausserdem war aber eine Cirkulationsstörung vorhanden, welche zeitweise Anschwellung des Armes bewirkte und den Fall in Analogie stellt mit jenen eigenthümlichen Muskelhypertrophien stationären Charakters, die nach Venenthrombosen vorkommen können, wie sie z. B. von Berger beschrieben worden ist, und wie ich sie selber auch gelegentlich an einer Unterextremität gesehen habe. Ob die Atrophien an dem linken Arme ebenfalls mit der Verletzung zusammenhingen, liess sich allerdings nicht konstatiren; die gefundene Sympathicusveränderung kann nach unseren jetzigen Kenntnissen allein eine derartige Muskelatrophie schwerlich zu Stande bringen. — Es liegt also in diesem Falle meiner Meinung nach keine reine Form der Erb'schen Dystrophia muscul. pro-

gressiva vor, wie das der Untersucher selbst annimmt; indessen bleibt der Fall in hohem Grade beachtenswerth und regt besonders die Frage an, wie weit Hypertrophie und Atrophie der Muskeln von Cirkulationsstörungen abhängig sein können, eine Frage, welche vor Allem experimentell in Angriff genommen werden und auch bei sonstigen Myopathien in Erwägung gezogen werden sollte. Weitere Ausbeute an anatomischen Beobachtungen bei dieser Krankheitsform findet sich bis jetzt nicht. Man kann allerdings, wie schon erwähnt, auch den Eingangs dieser Abhandlung genau geschilderten Fall hierherrechnen, welcher sich nur durch die frühzeitige Betheiligung der Handmuskulatur und durch die zuletzt konstatirte Entartungsreaktion von den Beobachtungen dieser Kategorie scheidet, ihr aber wegen der erheblichen Hypertrophie sehr nahe steht.[1]) Indessen gehören alle diese Gruppen, wie Erb vor Allem betont hat, eben eng zusammen; eine eigenthümliche Stellung nimmt dagegen die folgende ein.

4. Fälle von Muskelschwund mit geringfügigen Symptomen von Seiten des Nervensystems und geringfügigen Degenerationen im centralen Nervensysteme.

Zwar sind auch bei einzelnen Krankheitsbeobachtungen innerhalb der früheren Rubriken leichte Schmerzen und sogar Entartungsreaktion beobachtet worden und ebenso war auch das periphere Nervensystem nicht immer absolut intakt, indessen hatte doch stets das centrale Nervensystem (mit den erwähnten Einschränkungen bei einzelnen Fällen von Pseudohypertrophie) keine Anomalie dargeboten. In den folgenden beiden Beobachtungen lagen aber eigenartige Verhältnisse vor, welche eine besondere Besprechung derselben rathsam erscheinen lassen. Zuerst muss ich hier auf denjenigen Fall zurückkommen, welcher von Erb und mir seinerzeit im Arch. f. Psychiatrie (Bd. IX Heft 2) veröffentlicht wurde, und welcher klinisch eine gewisse Aehnlichkeit mit der »juvenilen« Form Erb's hat, wenn

[1]) Den 2. Fall von Middleton (s. a. S. 43) kann man ebenfalls hierherrechnen, da keine Pseudohypertrophie bestanden zu haben scheint und da Heredität fehlte. Der Sektionsbefund an den Nerven war negativ.

auch die Lokalisationsweise der Atrophie etwas variirt und der Eintritt der Erkrankung in das spätere Lebensalter fiel.

Bei einem 57jährigen Manne trat gerade so wie in dem Lichtheim'schen Falle »unter leichten Schmerzen« eiue Muskelschwäche ein, aber zuerst in der Nackenmuskulatur. Dazu gesellte sich Atrophie und Schwäche in den Deltoideis, Pectoral. maj., Cucull., Tricip., den Beugern des Vorderarms, während die Vorderarme selbst und die Hände frei sind (der Supinator longus ist leider weder von klinischer noch von anatomischer Seite erwähnt). Ausserdem bestand Schwäche der Rückenmuskeln, Atrophie der Beckenmuskeln und der Glutaei. Fibrilläre Zuckungen liessen sich nicht konstatiren; sensible Störungen an cirkumskripten Stellen der rechten Hand und am linken Oberschenkel. Keine Entartungsreaktion nachweisbar. Keine Bulbärparalyse. Tod an Herzerkrankung.

Wenn man dazu nimmt, dass bei der anatomischen Untersuchung auch noch fettige Atrophie des Serrat. ant. major, des Transvers. abdom, der Iliopsoas und der Oberschenkelmuskulatur konstatirt wurde, während wieder die Waden und die Vorderarmmuskeln ohne deutliche makroskopische Veränderungen waren, so muss zugegeben werden, dass diese Lokalisation der Atrophie derjenigen der »juvenilen« Form in vielen Stücken entspricht.

Die Med. spinal., welche allerdings erst 40 Stunden p. m. der Leiche entnommen wurde, aber wegen der vorhanden gewesenen kalten Temperatur keine wahrnehmbaren kadaverösen Veränderungen gezeigt hatte, ergab bei makroskopischer Untersuchung nichts Abnormes. Bei mikroskopischer Untersuchung fand ich im unteren Abschnitte der Halsanschwellung und ebenso in den unteren Abschnitten der Lendenanschwellung ein stärkeres Hervortreten der Deiters'schen Zellen und gewisse Veränderungen an den Ganglienzellen, besonders in den medialen Regionen der vorderen grauen Substanz. In den übrigen Abschnitten der Anschwellungen erscheint »die Anzahl der Ganglienzellen innerhalb derjenigen Grenze, die als normale zugelassen werden muss«. Aber es schienen doch eine Anzahl derselben kleiner und es waren Corpora amylacea innerhalb der grauen Substanz nachweisbar.

In Bezug auf diesen Befund habe ich mich schon an anderer Stelle (Ueber Poliomyelitis und Neuritis, Verhdlg. des 3. Congresses f. innere Medicin S. 430) dahin ausgesprochen, dass mir die gefundenen Veränderungen für die Erklärung der intensiven peripheren Degenerationen nicht auszureichen scheinen,

zumal die vorderen Wurzeln keine Abnormität erkennen liessen. Es kommt hinzu, dass die am meisten veränderten centralen Abschnitte des Rückenmarkes nicht dem Sitze der Erkrankung entsprechen. Denn soweit unsere diesbezüglichen Kenntnisse reichen, enthalten gerade die unteren Parthien der Halsanschwellung die Kerne für die Hand- und Vorderarmmuskeln und die untere Parthie der Lendenanschwellung diejenigen für das Ischiadikusgebiet. Aber gerade die Hand- und Vorderarmmuskeln und ebenso diejenigen der Unterschenkel und Füsse waren intakt geblieben! An den gröberen peripheren Nerven liess sich ebenfalls nichts Abnormes erkennen, wenn auch der N. cruralis dünner erschien als normal. Freilich musste ich damals ebenso wie jetzt auf die grosse Schwierigkeit, geringgradigere Veränderungen gerade in den peripheren Nerven aufzufinden, besonders hinweisen. Der Muskelbefund wich hauptsächlich darin von dem Lichtheim'schen Fall ab, dass sich ausgeprägte Kernvermehrung in den Fasern zeigte, dass ausserdem in einer Anzahl derselben die Querstreifung verschwunden war und der Dickendurchmesser derselben sehr variirte. An verschiedenen Stellen fand sich ausserdem eine starke Perivasculitis vor, wie sie weder in diesem Falle, noch bei Pseudohypertrophie gesehen wurde. Bei einer vor Kurzem vorgenommenen Nachprüfung fand ich indessen sowohl im Musc. rectus fem. als im M. psoas eine Anzahl hypertrophischer Muskelfasern von 95—100 Mikren Breite, und ausserdem Vacuolenbildung in mässigem Grade vor. Die intermuskulären Nervenbündel erschienen intakt. Durch diesen Befund von hypertrophischen Fasern werden die Veränderungen denjenigen bei Pseudohypertrophie und den analogen Erkrankungen ähnlicher, während die granulirten Fasern a priori mehr für eine primäre Nervendegeneration sprechen, aber auch, wie wir gesehen haben, in unserem Eingangs der Abhandlung geschilderten Falle sich vorfanden.

Wieder verschieden, aber von grossem Interesse ist dann eine vor Kurzem mitgetheilte Beobachtung von Kahler (Ueber die progressiven Amyotrophien, Zeitschrift f. Heilkunde 1884, S. 209.[1])

[1]) Die Krankengeschichte und die klinische Untersuchung des Falles rührt von Dr. A. Halla her.

Es handelte sich in diesem Falle um ein 30jähriges Mädchen, welches in ihrem 13. Lebensjahre einen hochgradigen Muskelschwund bekam, über dessen langsamere oder raschere Entwicklung sich keine anamnestische Angabe findet.[1]) Es erkrankten, nach der Meinung der Patientin in Folge von Ueberanstrengung, besonders die Nacken- und Rumpfmuskeln, ohne dass Schmerzen bestanden zu haben scheinen. Wenigstens findet sich in der Krankengeschichte nichts darüber angegeben. Während des Aufenthaltes der Patientin im Krankenhause wegen einer Lungentuberkulose haben jedenfalls keine Schmerzen bestanden. Die Muskelatrophie liess sich klinisch, resp. anatomisch in den Cucullares, Serrat. ant., in den Sternocostalpartien beider Pectorales, in den Latissimis dorsi, im Longiss. dorsi, im rechten Rhomboid. nachweisen; ausserdem fand sie sich in beiden Cap. longi tricipitis, im L. Biceps und Brachial. int., partiell auch im link. Supinator long., im linken Deltoides und in beiden Teret. major.

Die Sternocleidomastoidei, die Vorderarm- und Handmuskeln, die Supra- et Infraspinati, die Muskeln der Unterextremitäten intakt. Fibrilläre Zuckungen und Sensibilitätsstörungen fehlten völlig. Die elektrische Erregbarkeit für den faradischen Strom ergab Vorhandensein derselben in den entarteten Muskeln, soweit dieselben erhalten geblieben sind. Ueber eine galvanische Untersuchung findet sich leider keine Angabe.

Bei der mikroskopischen Untersuchung der Muskeln (Kahler und Halla) zeigte sich in einem Theile derselben nur welliges Bindegewebe mit spärlichen Kernen und Fettzellenreihen, in anderen gewucherte Muskelkerne in Reihen und ganzen Haufen in den Sarcolemmscheiden neben einem deutlich längsgestreiften oder granulirten Inhalt. Die erhaltenen Muskelfasern atrophisch. In den makroskopisch intakten Muskeln innerhalb einzelner Fasern ebenfalls Kernvermehrung (mehr als 10 Kerne in einer Reihe), so z. B. in der rechten Wadenmuskulatur. Indess ist dabei zu bedenken, dass die Kranke einer Lungentuberkulose unterlag, bei welcher bekanntlich Kernvermehrungen auch ohne specifische Muskelatrophie vorkommen.

Der N. thorac. long. erschien beiderseits auffallend dünn, aber von weisser Farbe. Es fanden sich aber in ihm bei frischer Untersuchung »zahlreiche in verschiedenen Stadien der Degeneration befindliche« Nervenfasern (bei Anwendung von Osmiumsäure). Die Untersuch-

[1]) Nach einer diesbezüglichen freundlichen persönlichen Mittheilung von Herrn Prof. Kahler hat es sich um einen langsam entstehenden Muskelschwund gehandelt.

ung des gehärteten Rückenmarkes ergibt zwar normale vordere Wurzeln, aber im oberen Cervikalmark sowie in dem medialen Antheile der Vorderhörner in der Höhe der 4.—7. Cervikalnerven Atrophie und Pigmentdegeneration der grossen Ganglienzellen und in geringem Grade Schwund des Netzes markhaltiger Nervenfasern. Ausserdem war in der Höhe der Pyramidenkreuzung eine schmale Randsclerose in der vorderen Hälfte eines Seitenstranges vorhanden. Kahler selbst hält zwar diese Veränderungen für relativ gering gegenüber den hochgradigen peripheren Atrophien, glaubt aber doch eine primäre spinale Ursache nicht abweisen zu können.

Jedenfalls ist die Beurtheilung des Befundes eine schwierige. Was zunächst den Muskelbefund betrifft, so zeigte er allerdings im Wesentlichen den Charakter der neurotischen Atrophie; indessen können einerseits auch bei Pseudohypertrophie und in Fällen wie dem unsrigen stärkere Kernwucherungen besonders an den atrophirten Fasern vorkommen; und ausserdem könnte andererseits durch die Phthise eine etwa vorhanden gewesene Hypertrophie einzelner Muskelfasern zum Verschwinden gebracht worden sein. Was aber in dem Kahler'schen Falle sehr für die neurotische Natur der Atrophie spricht, ist besonders der Umstand, dass wenigstens einzelne der peripheren Nerven, so weit sie nämlich untersucht werden konnten, entschiedene Degeneration darboten, so dass hier bei den zugleich vorhandenen verhältnissmässig geringen Alterationen der Ganglienzellen eine grosse Aehnlichkeit mit Fällen peripherer Neuritis bei zweifelhaften centralen Veränderungen vorliegt, wie dieselbe z. B. bei der Bleilähmung von Zunker gefunden wurde. Es würden sich also alle diejenigen Deduktionen, welche für die letzteren Fälle gelten, auch auf den Kahler'schen Fall übertragen lassen, zumal die intramedullären Abschnitte der vorderen Wurzeln intakt erschienen, nur dass die rasche Entstehung der Lähmung und das Vorhandensein der Entartungsreaktion bei der Bleilähmung einen Unterschied abgeben würden. Indessen gibt die elektrische Untersuchung keine Auskunft darüber, ob nicht auch in dem Kahler'schen Falle wenigstens partielle Entartungsreaktion bestand; und ebensowenig liess sich feststellen, ob im Serrat. ant. major vielleicht im Beginne

der Erkrankung überhaupt Entartungsreaktion bestanden hat, oder nicht. Dazu kommt, dass nicht festgestellt werden konnte, ob die Erkrankung gleich im Beginne alle später in atrophischem Zustande vorgefundenen Muskeln betroffen oder ob sie dieselben nach und nach befallen hat. Es ist also fraglich, ob es sich um eine von Muskel zu Muskel fortschreitende Atrophie gehandelt hat, und ich habe desswegen und wegen des eigenthümlichen anatomischen Befundes den Fall lieber für sich gestellt, obwohl die Lokalisation des Muskelschwundes, wie auch Kahler hervorhebt, derjenigen sehr ähnlich ist, welche Erb für seine juvenile Atrophie in Anspruch nimmt.

Dagegen ist in dem öfters citirten Falle von Débove (Progrès médical 1878 p. 856, citirt nach einem Referate von Ricklin in der Gazette médicale de Paris 1878 S. 600 u. 609) die Entscheidung über die Natur der Erkrankung viel leichter zu machen. Es handelte sich bei ihm um eine unter Fieber rasch eintretende Atrophie en masse, besonders der Vorderarme und Hände, welche unter sehr heftigen Schmerzen verlief und 3½ Monate bis zu dem an einer Pneumonie erfolgten Tod des Patienten währte. Das Rückenmark war normal. Ueber das mikroskopische Verhalten der peripheren Nerven findet sich keine Angabe. Jedenfalls hat es sich in diesem Falle nicht um eine langsam sich entwickelnde Atrophie gehandelt; ausserdem war drei Monate nach dem Beginne der Erkrankung die »elektrische Erregbarkeit« der betreffenden Muskeln erloschen. Wie der galvanische Strom eingewirkt hat, ist nicht angegeben. Höchstwahrscheinlich lag eine periphere Neuritis vor; eine Parallelisirung mit dem Lichtheim'schen Fall, wie sie Ricklin vornehmen will, ist jedenfalls nicht statthaft.

5. Befunde von alleiniger (intensiver) Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarkes bei langsam sich entwickelndem Muskelschwunde.

Es ist bekannt, dass in zahlreichen Fällen von sogenannter progressiver Muskelatrophie es sich sowohl klinisch zugleich um Symptome von Seiten des Nervensystemes als anatomisch um nachweisbare erhebliche Degenerationen desselben ge-

handelt hat. Das Hauptgros dieser Kategorie bilden die Fälle von Vorderhornseitenstrangentartung, welche sich mit amyotrophischer Bulbärparalyse combinirt, also um die motorische Tabes in ihrer vollständigen Entwicklung. In anderen lagen Reste akuter poliomyelitischer Processe, selten Syringomyelie oder periphere Neuritis vor.

Diese Fälle von Vorderhornseitenstrangentartung brauche ich nicht besonders abzuhandeln, da man sie heutzutage nicht mehr mit primären Myopathien verwechseln kann. Aber auch diejenigen Fälle von Vorderhornatrophie ohne gleichzeitige Seitenstrangerkrankung, welche sich früher oder später mit Bulbärerscheinungen verbinden, kommen nicht in Betracht, da eben die atrophische Bulbärparalyse unzweifelhaft auf eine Degeneration der Nervenbahnen hindeutet, während, wie ich schon bei der Beschreibung meines Falles von Pseudohypertrophie 1878 hervorhob, bei der Pseudohypertrophie sich niemals Bulbärparalyse dazu gesellt. Dasselbe gilt aber auch für die hereditäre Form der Muskelatrophie und die analogen Formen.

Nur diejenigen Fälle können Schwierigkeiten machen, in welchen zwar Degeneration der Vorderhörner, aber nur diese und keine Entartung der Seitenstränge und Bulbärkerne zugleich entstand. Denn bei ihnen können möglicherweise klinische Symptome von Seiten des Nervensystems ausser dem fraglichen langsamen Muskelschwunde dauernd fehlen, trotzdem eine Miterkrankung der motorischen Nerven resp. ihrer Ganglienzellen vorliegt. Indessen ist die Anzahl von Beobachtungen dieser Art eine ausserordentlich geringe, eine viel geringere, als man nach rein theoretischen Deduktionen erwarten sollte. Es sollen in Folgendem zuerst die neueren hierhergehörigen Fälle besprochen und dann die älteren in Bezug auf diesen Punkt durchgegangen werden soweit es möglich ist. Ich folge dabei zum Theile Kahler, welcher in seiner Abhandlung über die progressiven spinalen Amyotrophien eine dankenswerthe und sorgfältige Zusammenstellung derjenigen Fälle gemacht hat, in welchen nur die grauen Vordersäulen und die Bulbärkerne erkrankt gefunden wurden (S. 204 etc.). Er hat 11 Fälle dieser Art in der Literatur vorgefunden. von

welchen ich den Fall von Pick (im Westphal'schen Archiv) der Pseudohypertrophie zurechne (s. o.) und aus den genannten Gründen hier ausschalten muss, während der Fall von Erb-Schultze zu geringfügige Alterationen der vorderen grauen Substanz zeigt, um sie mit denjenigen in Parallele stellen zu können, welche wir bei unzweifelhaften Vorderhornerkrankungen mit Bulbär- oder Seitenstrangbetheiligung zu sehen gewohnt sind. Es blieben also nur 9 übrig und zwar die Folgenden:

1. Fall von Hayem (Archives de phys. 1869).
2. „ „ Charcot (Arch. de physiol. 1870).
3. „ „ Charcot-Gombault (Leçons II. p. 206).
4. „ „ Duchenne-Joffroy (Arch. de phys. 1870 p. 507).
5. „ „ Pierret-Troisier } Arch. de phys. 1875
6. „ ebenfalls von Pierret-Troisier } S. 236.
7. „ von Charcot-Gombault (Arch. de phys. 1875 p. 741).
8. „ „ Duval-Raymond (Arch. de phys. 1879 p. 736).
9. „ „ Eisenlohr (Deutsche Zeitsch. für klin. Med. I. 3).

In diesen 9 Fällen komplicirten sich aber entweder gleich im Anfang oder im späteren Verlaufe die meisten mit Bulbärparalyse, fallen also ebenfalls weg[1]); und es bleiben nur zwei übrig, nämlich der Fall 7 von Charcot-Gombault und der Fall 5 von Pierret-Troisier, in welchem keine Bulbärparalyse bestand. Aber auch bei diesen waren nervöse Störungen und sonstige gleich zu erwähnende eigenthümliche Verhältnisse vorhanden.

In dem Falle von Charcot-Gombault war bei einer 37jährigen Frau Schwäche und Atrophie zuerst der linken, dann der rechten Hand und schliesslich der ganzen Oberextremitäten eingetreten. Die Nacken- und Rumpfmuskeln wurden später befallen; die Beine blieben frei. Die Muskelatrophie verlief aber unter Schmerzen und Parästhesien, zeitweiligen »véritables accès de douleurs« und »secousses musc. violentes.« Ausserdem bestanden fibrilläre Zuckungen im Nacken und in der Schulter. — Die anatomische

[1]) Auch in dem Falle von Hayem traten zuletzt Zwerchfellslähmung und »Deglutitionsstörungen« ein.

Untersuchung ergab die weisse Substanz nicht vollständig normal; es war eine Randsclerose an den Vorderseitensträngen und eine Sclerose in der Umgebung der Vorderhörner vorhanden. Die Med. oblong. war frei. Es bestand somit keine reine Vorderhornerkrankung, wenn sie freilich auch die Hauptsache des Befundes darstellte. Ebensowenig war klinisch nur Muskelschwund vorhanden gewesen. Die vorderen Wurzeln des Halstheiles sind vollständig entartet.

In dem Falle von Pierret-Troisier waren bei einem weiblichen Individuum von 22 Jahren dauernde Fourmillements, fibrilläre Muskelzuckungen und selbst spastische Kontractionen in der rechten oberen und unteren Extremität aufgetreten. Zugleich wurde die obere Extremität sehr empfindlich gegen Kälte und schwächer. Ob damals schon Atrophie bestand, wird nicht gesagt. Stärkere Schmerzen bestanden nicht. Die Schwäche wurde allmählich so stark, dass die Kranke endlich von jeder Handarbeit abstehen musste. Allmählich verschlimmerte sich der Zustand, so dass man, als sie in ihrem 56. Jahre, also 34 Jahre nach dem Beginne der Krankheit, in die Charcot'sche Klinik kam, einen fast vollständigen Schwund sämmtlicher Handmuskeln, der Vorderarmmuskeln und des Deltoidei konstatirte. Die Oberarme waren verhältnissmässig intakt; die sonstigen Körpermuskeln ebenfalls sehr mager, aber wie es schien, entsprechend der allgemeinen, durch Tuberkulose herbeigeführten Abmagerung. Sensibilität normal. In den Cucullares fibrilläre Zuckungen. Nicht lange vor dem Tode Deglutitionsstörungen. — Die anatomische Untersuchung ergab Degeneration der Ganglienzellen besonders auf der rechten Seite, auf welcher das Vorderhorn geschrumpft ist. Die vorderen Wurzeln sind dünner, mit vielen äusserst feinen Nervenfasern u. z. Theil mit Fettkörnchen versehen, aber ohne Wucherungen des Endoneuriums. Die weisse Substanz ist intakt. Die Muskeln waren sehr schmal, zum Theil mit Kernen erfüllt, zum Theil feine Granulirung darbietend. — Der anatomische Befund an sich hat eine grosse Aehnlichkeit mit demjenigen einer abgelaufenen akuten oder subakuten Poliomyelitis; und aus der Krankengeschichte geht nicht klar hervor, ob sich die Affektion im Anfange langsam

oder rasch entwickelte, und ob die Lähmung der Atrophie vorher ging oder nicht. Es bleibt also die Möglichkeit einer akuten oder subakuten Poliomyelitis in jüngeren Jahren, deren Reste lange stationär blieben, nicht ausgeschlossen. Ausserdem waren auch in diesem Falle spastische Kontraktionen gleich im Anfange der Erkrankung vorhanden gewesen; eine elektrische Untersuchung zu dieser Zeit fehlt, und vor dem Ableben entstanden Deglutitionsstörungen, deren Natur allerdings nicht klar ist.

Einen weiteren Fall vou Pick, welcher in der Prager medic. Wochenschrift (1877, Nr. 37) unter dem Titel »zur pathologischen Anatomie der progressiven Muskelatrophie« veröffentlicht worden ist, hat Kahler aus dem Grunde nicht mitaufgezählt, weil demselben eine genauere Krankengeschichte nicht beigegeben ist. Wenn in der betreffenden Mittheilung von Pick gesagt wird, dass sich der Fall klinisch den typischen Formen der zuerst von Aran und Cruveilhier aufgestellten Affektion anreiht, so lassen sich desswegen aus dieser Angabe keine weiteren Schlüsse machen, weil sowohl Aran als Cruveilhier Paradigmate der neurotischen Atrophie und der nicht neurotischen Atrophie beobachtet und zusammengestellt habe. Dass anatomisch in diesem Falle von Pick eine hochgradige Alteration der Vordersäulen ohne Betheiligung der Seitenstränge und mit Verdünnung der vorderen Wurzeln vorlag, ist unzweifelhaft; da aber über die Beschaffenheit der Bulbärkerne nichts ausgesagt werden konnte, so bleibt ungewiss, ob nicht zugleich eine Bulbärparalyse bestand, wie in den allermeisten ähnlichen Fällen.

Ueber den von Strümpell in seiner speciellen Pathologie und Therapie (Bd. II, S. 219 1. Aufl.) kurz erwähnten wichtigen Fall bin ich durch die Güte des Autors selbst in den Stand gesetzt, eine genauere Mittheilung zu machen.

Eine 55jährige Frau bekam im Jahre 1874 Schwäche in den Armen. Als ursächliches Moment werden Erkältungen beschuldigt; Patientin hatte ausserdem schwere körperliche Arbeit zu verrichten (Drehen einer Waschrolle). Im Jahre 1875 und 76 wird folgender Status festgestellt: die Handmuskeln sind normal, besonders auch der Daumenballen. Am Vorderarm erscheint nur der Supinator long. befallen; am Oberarm sind der Biceps und Triceps, an der Schulter und am Rumpf der Deltoides, der Supra- und Infraspinatus und der

Serratus ant. major atrophisch und entsprechend geschwächt. Die Affektion ist besonders links stark ausgeprägt. In den afficirten Muskeln starke fibrilläre Zuckungen. Die Sensibilität intakt. Die Muskulatur der Beine ohne Anomalie; die Kranke kann noch Stunden lang gehen; die Reflexe sind nicht erhöht. — Allmählich machte die Atrophie weitere Fortschritte, aber nur an den Schultern und Oberarmen. Die faradische Erregbarkeit ist schliesslich fast erloschen (wie sich die galvanische verhielt, ist damals nicht genau geprüft). Ausserdem bestanden oft Schmerzen in den Schultern. Erst 1878 wurden die Störungen an den Muskeln der Unterarme stärker, blieben aber gering im Vergleiche zu der fast völligen Atrophie der oben genannten Muskeln. Auch die Adduktoren der Daumen wurden schwächer. Die Unterextremitäten blieben normal. Auch im Jahre 1882 noch keine Spur von Bulbärsymptomen; Ende Dezember 1882 apoplektischer Insult mit rechtseitiger Hemiplegie und aphasischer Sprachstörung. Die Autopsie ergab einen grossen Erweichungsherd in der linken Hemisphäre, und von dieser ausgehend eine sekundäre absteigende Degeneration der rechten Pyramidenbahn. Der Tod erfolgte am 1. Mai 1883. — Die Medulla spinal. im Ganzen dünn; die Vorderhornatrophie und der Ganglienschwund im Halstheil an zahlreichen Präparaten konstatirt und sehr deutlich; der linke Seitenstrang frei; im Lendenmark wenig Zellenatrophie; dabei erschienen die Extens. cruris, die Adduktoren und die Peroneusmuskeln entschieden atrophisch. Die peripheren Nervenstämme leider zum Theile nicht aufgehoben; im N. ulnaris, dessen Muskulatur freilich nur wenig ergriffen war, nur wenig Abnormes nachzuweisen. — Der Bulbus medullae nicht untersucht.

Soweit die diesbezüglichen Notizen von Strümpell, welche das isolirte Bestehen einer Vorderhornatrophie mit Ausschluss stärkerer Bulbärveränderungen in einem Falle von Schulter- und Oberarmmuskelatrophie nachweisen, wenn auch leider die Medulla oblongata anatomisch nicht untersucht werden konnte. Dieselbe hatte aber bei Lebzeiten der Patienten keine Funktionsstörungen dargeboten.

Da sich weitere Fälle dieser Art wenigstens für meine Nachforschungen in der neueren Zeit nicht auffinden liessen, so scheute ich nicht die Mühe, auch die älteren Berichte durchzugehen, in denen freilich weder die klinische noch die anatomische Untersuchung im Allgemeinen unseren heutigen Anforderungen entspricht. Indessen liess sich doch dann eine einigermassen genügende Schlussfolgerung machen, wenn man vom anatomischen Standpunkte aus besonders den Befund an den vorderen Wurzeln berücksichtigte, deren etwaige Atrophie schon makroskopisch am leichtesten konstatirt werden konnte, und wenn man bei den klinischen Symptomen vorzugsweise das Fehlen oder Vorhandensein von Bulbärsymptomen in Betracht zog. Zugleich bekommt man durch diese Untersuchung

einen leidlich guten Ueberblick darüber, welche Erkrankungsformen häufiger sind und welche nicht.

Zuerst habe ich die viel citirten Befunde von Cruveilhier, Luys, Clarke und Genossen und Dümenil gesondert betrachtet und dann die sonstigen Fälle in einer Tabelle zusammengestellt. Von Cruveilhier rühren die ersten Befunde her, 4 an der Zahl. Der erste Fall,[1]) aus dem Jahre 1832, betraf eine 40jährige Dame, welche eine äusserst hochgradige Atrophie besonders der Hände und der Schulter bekam, während das Gehirn noch intakt war und die Sensibilität stets erhalten blieb. Ausserdem war eine Lähmung im Facialisgebiet vorhanden und die Artikulation war langsam und monoton. Im Laufe eines Jahres traten Störungen des Schluckens und hochgradige Artikulationsstörung dazu. Der Tod erfolgte durch Lähmung des Zwerchfells. — Niemand wird in dieser Schilderung das Bild der vollständigen motorischen Tabes, der mit atrophischer Bulbärparalyse komplicirten amyotr. Lateralsklerose erkennen können. Anatomisch konnte indess Cruveilhier keine Anomalie des Centralnervensystemes nachweisen. Eine Angabe über die vorderen Wurzeln fehlt. Man muss wohl annehmen, dass die höchst wahrscheinlich vorhanden gewesenen Entartungen dem Autor entgangen sind.

In dem zweiten Falle, bei der Muskelatrophie des 18jährigen Schäfers Legrand, ist die Entscheidung über die Natur der Affektion schwieriger. Die Atrophie hatte an den unteren Extremitäten begonnen und sich dann auf die oberen fortgesetzt; aber auch die Gesichtsmuskeln waren mit Ausnahme des Orbicul. palpebr. ergriffen. Dagegen scheint die Artikulation, die Deglutition und die Respiration normal gewesen zu sein; wenigstens wird vom Gegentheil nichts angegeben, während das in allen andern Cruveilhier'schen Fällen geschicht. Der Kranke erlag den Pocken. Der anatomische Befund war ebenfalls negativ; leider ist auch hier nichts über die Beschaffenheit der vorderen Wurzeln angegeben. Ebenso fehlt eine Angabe über etwaige Heredität. Bei der Jugend des Patienten, bei dem Beginne der Atrophie an den Unter-

[1]) Archives générales 1856. Vol. I, S. 1 ff.

extremitäten und bei dem Mangel von Bulbärsymptomen kann hier sehr wohl ein Fall der »Myopathie atrophique de l'enfance« mit Betheiligung der Gesichtsmuskulatur wie in den oben erwähnten Duchenne'schen Fällen vorgelegen haben. Es wäre dann der negative Nervenbefund nichts Auffallendes.

In dem dritten Falle, dem bekannten des 35jährigen Seiltänzers Lecomte, war das vollständige Krankheitsbild der motorischen Tabes vorhanden: Beginn der Atrophie und Lähmung an den Händen, fibrilläre Zuckungen, Fortschreiten der Lähmung auf die Vorder- und Oberarme, Paralyse der Beine; Schling-, Sprach- und Respirationsstörungen. Tod an Bronchitis. Die Autopsie ergab hochgradige Atrophie der vorderen Wurzeln und des Hypoglossus.

In dem letzten Falle endlich, bei einem 40jährigen Schmied, hatte die Atrophie und Lähmung ebenfalls in den oberen Extremitäten begonnen; dann hatten sich Schlinglähmung und später Paralyse der Beine eingestellt. Die hochgradig atrophischen Muskeln der Arme und Schultern zeigten fibrilläre Zuckungen. An den Unterextremitäten ist die Atrophie schwächer; später Sprachstörung und Facialislähmung. Tod an Asphyxie. Also jedenfalls motorische Tabes. Bei der Sektion hochgradige Atrophie der vorderen Wurzeln und des Hypoglossus, geringgradigere des Facialis.

Also in 3 Fällen das Bild der motorischen Tabes, deren anatomische Grundlage im Wesentlichen bekannt ist; in einem wahrscheinlich das Bild einer nicht neurotischen Atrophie mit negativem Sektionsbefund, welcher freilich für uns keine ausreichende Beweiskraft hat.

Die Beebachtung von Luys (Société de biologie 1860) ist leider klinisch und anatomisch zu unvollständig, um für unsere Zwecke verwerthet werden zu können. Es war erhebliche Atrophie der linken Hand- und Vorderarmmuskulatur vorhanden; die Schwäche stand im Verhältniss zum Muskelschwund; an der rechten Hand und am rechten Arm nur mit Mühe geringe Muskelatrophie und Schwäche aufzufinden. — Bei dieser circumscripten peripheren Veränderung fand sich anatomisch Atrophie von 5 vorderen Nervenwurzeln

der Halsanschwellung auf der linken Seite, und auch an den entsprechenden rechten Wurzeln ein geringer Grad von Schwund. In dem linken Vorderhorn der Halsanschwellung Gefässverdickung mit granulösen Ablagerungen um die Gefässwände, viele Corpora amylacea, keine oder sehr atrophische Ganglienzellen. Auch die »Nervenzellen der entsprechenden hinteren Partien der grauen Substanz« waren nicht zu erkennen. — Es erscheint sehr wahrscheinlich, dass es sich hier um Reste einer akuten Poliomyelitis gehandelt hat. Dafür spricht anatomisch das konstatirte Uebergreifen der Veränderung auf die hintere graue Substanz und klinisch das Beschränktsein der Lähmung und Atrophie auf so wenigen Muskeln. Leider ist nicht angegeben, ob die Lähmung rasch oder langsam entstanden war.

Von den 8 Fällen, welche L. Clarke beobachtet hat und die er in den Med. Chir. Transact. Jahrg. 1868 S. 254 aufzählt, kommt einer als nicht näher publicirt überhaupt nicht in Betracht. Von den übrigen 7 wird der erste von Charcot zur isolirten Vorderhornatrophie gerechnet. Der klinische Verlauf desselben ist jedenfalls ein komplicirter. Nach den Mittheilungen Gairdner's (Beale's Archives of med., Bd. III, Jahrg. 1861, S. 1 etc.) treten bei einem 65 jährigen Manne etwa 6 Jahre vor dem Tode Schmerzen in beiden Daumenballen auf, nach einigen Monaten Schwäche der Hände, besonders der rechten, und bald darauf Volumensverminderung der Daumenballenmuskulatur. Ein Jahr später wurde Pupillendifferenz konstatirt. Wieder ein Jahr darauf grosse Schmerzen in den Armen und weiterhin intensives Hitzegefühl und Brennen in den Unterextremitäten. Puls 100. Später Sprachstörung und Lähmung der Beine ohne deutliche Atrophie. Deglutitionsstörungen nach der Schilderung wahrscheinlich. Zuletzt Respirationsstörung.

Nach dem jetzigen Stande unserer Diagnostik scheint hier das Bild einer amyotr. Lateralsclerose mit Bulbärparalyse vorgelegen zu haben, bei welcher erfahrungsgemäss auch Schmerzen vorkommen können; jedenfalls war keine isolirte Muskelatrophie vorhanden, sondern daneben ausgedehnte Lähmungen nicht atrophischer Muskeln und nervöse Symptome.

Der anatomische Befund, welcher von Clarke er-

hoben wurde, enthält aber keine Beschreibung einer entsprechenden Veränderung in den Seitensträngen des überdies durch die Sektion gerade in der Halsanschwellung verstümmelten Rückenmarkes. Die vorderen und hinteren Wurzeln waren nicht dünner als sonst; im Lendentheil- und Dorsaltheil fand sich nichts Abnormes. Dagegen war im Halstheil die hintere und mittlere graue Substanz verändert und die Ganglienzellen der vorderen grauen Substanz enthielten viel Pigment. Ferner waren in den genannten Abschnitten der grauen Substanz, sowie in den Pyramiden und um den Centralkanal in der Med. oblong. viele Corpora amylacea zu konstatiren. Weder diese Beschreibung noch die beigegebenen Bilder können nach unseren heutigen Anforderungen als Beweise für oder gegen ausgedehntere Veränderungen sowohl an den Ganglienzellen als in der weissen Substanz verwerthet werden. Ich möchte es somit auch dahingestellt sein lassen, ob wirklich eine isolirte Alteration der vorderen grauen Substanz und ihrer Zellen vorhanden war oder nicht.

In dem zweiten mit Radcliffe publicirten Falle (British and foreing med. chir. Rev. 1862 Vol. 30) war klinisch gleichzeitig Atrophie der Zunge, höchst undeutliche Sprache und mangelhafte Deglutition vorhanden, und der Tod erfolgte unter den Erscheinungen von Dyspnoe und Dysphagie. Krankheitsdauer 2 Jahre. Anatomisch fand sich neben hochgradiger Atrophie der Ganglienzellen der Vorderhörner der Halsanschwellung und des Hypoglossus auch Degeneration in der weissen Substanz. Die vorderen Wurzeln des Halsmarkes waren atrophisch. Es hat sich also um amyotrophische Lateralsclerose gehandelt.

In dem 3. Falle (ibidem 1863, Vol. 32, S. 499) sind die klinischen Angaben ausserordentlich dürftig; es war eine Muskelatrophie beider Arme, der Brust und der rechten Unterextremität vorhanden. Wann sie entstanden war und in welcher Art sie sich ausgebreitet hat, ist nicht erwähnt. Der Pat. konnte die Nähnadel schwierig handhaben und sie nicht fest fassen. (Ataxie?) Die Autopsie der Med. spinalis konnte erst sechs Tage p. m gemacht werden. Die Untersuchung ergab Deformitäten der grauen Substanz der Hinterhörner des Lendentheils, ausserdem nach Clarke Atrophie der Hinterstränge im Lumbalmark.

Die graue Substanz der Halsanschwellung zeigte partielle Defekte; die Hinterstränge waren auch hier erkrankt; die Ganglienzellen und vorderen Wurzeln erschienen normal. Clarke selbst glaubt, dass dieser Fall klinisch und anatomisch grosse Aehnlichkeit mit der Ataxie loc. prog. habe.

In einem 4. mit Thudichum publicirten Falle (Beale's Arch. of med. 1863) waren klinisch die Lähmungserscheinungen ausgesprochen; zeitweise waren partielle spasmodische Kontraktionen vorhanden. Unregelmässigkeit der Darm- und Harnentleerung stellten sich ebenfalls ein. Anatomisch fand sich ein centraler Strang vom Conus med. durch das ganze Rückenmark hinaufziehend, welcher die graue Substanz zum Theil ersetzt und verdrängt hat. Aus den beigegebenen, freilich nicht sehr vollkommenen Bildern lässt sich das Bestehen einer gliomatösen Entartung deutlich erkennen, wie wir sie in neuerer Zeit genauer kennen gelernt haben, welche zugleich mit abnormen Verlagerungen der grauen Substanz verknüpft ist. — Ueber etwaige Analgesie, wie sie bei der dargestellten Alteration der grauen Substanz des Lumbalmarks nach unseren heutigen Erfahrungen zu erwarten wäre, wird nichts angegeben.

In der 5. Beobachtung (L. Clarke und Cooper, Med. Chir. Transact. 1866) handelte es sich um einen 41jährigen Mann, welcher an rasch fortschreitender Lähmung und Muskelatrophie der Hände, Arme und schliesslich der Unterextremitäten gelitten hatte und zuletzt unter dem Gefühl von Zusammenschnürung der Brust unter Suffocationserscheinungen starb. Die Muskeln der rechten Hand waren unter häufigen Zuckungen abgemagert; über Sensibilität und Reflexe wird nichts angegeben. Die sehr kurzen Notizen über den Befund an dem 48 Stunden p. m. der Leiche entnommenen Rückenmarke ergaben körnige Exsudate im Cervicaltheil und im unteren Dorsaltheile mit Erkrankung der hinteren und besonders der vorderen weissen und ebenso der vorderen und centralen grauen Substanz. Erweiterte Blutgefässe in der hinteren Fissur und hinteren Commissur werden abgebildet, dagegen von der Beschaffenheit der Ganglienzellen und der vorderen Wurzeln nichts erwähnt.

In einem weiteren Falle von Clarke und Jackson (Med. Chir. Transact. 1867) waren lebhafte Schmerzen, Kältegefühl und Parästhesien ausser der Muskelatrophie an Händen, Vorderarmen und Nacken vorhanden, später entstand auch Bulbärparalyse. Anatomisch waren ausser einer intensiven Erkrankung der vorderen grauen Substanz auch die vordere Parthie der hinteren grauen Substanz und die weisse Substanz der Seitenstränge afficirt.

In dem letzten Falle endlich (L. Clarke und Johnson, (Med. Chir. Transact. 1868) lag jedenfalls, wie das schon Charcot (Leçons, Uebersetzung von Fetzer II, 176) ausgeführt hat, eine Poliomyelitis acuta mit ihren bleibenden Ausgangsveränderungen vor. Der 32jährige Mann hatte als einjähriges Kind plötzlich Lähmung beider Arme mit nachfolgender Atrophie bekommen, welche sich später besserte und hauptsächlich Daumenmuskel- und Schultermuskelatrophie beiderseits zurückliess. Anatomisch fanden sich die bekannten entsprechenden Veränderungen in den Vorder-, resp. in den Hinterhörnern mit Atrophie der vorderen Wurzeln vor.

Wie man sieht, ist in keinem der Clarke'schen Fälle eine langsam sich entwickelnde Muskelatrophie ohne nervöse Nebensymptome beschrieben. Im 5. Falle lag eine plötzlich aufgetretene Kinderlähmung mit dem Befunde der Poliomyelitis vor; im 3. Falle sind die klinischen Angaben unzulänglich, und anatomisch fand sich Degeneration der Hinterstränge! Anatomisch fanden sich sonst gewöhnlich Komplikationen mit Seitenstrangveränderungen vor, im 4. Falle war eine centrale Gliose vorhanden; im ersten werden auch Veränderungen der hinteren grauen Substanz angegeben.

Endlich sind hier die fünf Beobachtungen von Dumenil (Gaz. hebdomadaire de méd. et de chir. 1867) zu erwähnen. In seinen vier ersten Fällen handelte es sich um eine Komplikation der Muskelatrophie mit Bulbärparalyse, welche im ersten Falle gleich beim Beginne der Krankheit sich entwickelte. In diesem Falle soll der Rückenmarksbefund selbst normal gewesen sein; es waren aber sowohl die vorderen Wurzeln als der Hypoglossus sehr dünn und atrophisch. Die Ganglienzellen werden nicht besonders erwähnt. Im 3. und 4. Falle

wurden auch die weissen Stränge und zwar besonders die Seitenstränge degenerirt gefunden; ausserdem waren die vorderen Wurzeln atrophisch. Es lag also bei ihnen, sowie in der ersten Beobachtung, motorische Tabes vor. In Bezug auf den zweiten Fall stimme ich der Kritik Kahler's vollkommen zu, dass es sich nach der Beschreibung Dumenil's nicht bloss um eine Degeneration der Pyramidenbahnen, sondern um eine chronische Myelitis des Halsmarks gehandelt hat, da sich auch Theile der Hinterstränge stark degenerirt fanden. Im 5. Falle endlich lag nach dem klinischen wie nach dem anatomischen Befunde höchstwahrscheinlich eine dorsale Myelitis vor. Die Krankheit begann nämlich mit Kreuzschmerzen und zunehmender Schwäche und Abmagerung der Beine und mit Dysurie. — Anatomisch war eine Erweichung der Hinterstränge neben Verminderung in der Consistenz der vorderen und der Seitenstränge im untersten Dorsaltheile vorhanden. — Niemals lag also eine isolirte langsam sich entwickelnde Muskelatrophie vor.

Die sonstigen Fälle in der Literatur finden sich nun mit Einschluss der von Friedreich selbst beobachteten in der folgenden Tabelle zusammengestellt. Die letzte Rubrik derselben enthält unter der Ueberschrift »Diagnose« diejenige Krankheitsbezeichnung, welche ich nach unseren jetzigen Kenntnissen der verschiedenen Affektionen geben zu müssen glaube. Es wurden, so weit mir die betreffende Literatur zugängig war, die Originale benutzt; einige Angaben musste ich dem Sammelwerke von Friedreich selbst und der sorgfältigen Zusammenstellung von Bergmann (Petersburg. med. Zeitschrift 1865) entnehmen. Die Fälle von Vulpian (Union médicale 1863), von v. Recklinghausen (Wien. med. Presse 1869) und von Malmsten (Hygiea 1862) konnte ich leider weder im Originale noch in einem ausführlichen Referate dargestellt finden. Die Fälle von Gull und Laboulbène, welche ausser den angeführten noch bei Bergmann zu finden sind, habe ich weggelassen, da sie unzweifelhaft nicht hierher gehören, den erwähnten Vulpian'schen aber mit aufgenommen, da er wegen seiner Lokalisation interessant ist, wenngleich die sonstigen Angaben für unsere Zwecke nicht ausreichend sind.

Tabelle älterer Fälle von progressiver Muskelatrophie.

Name des Autors und Ort der Publikation	Klinische Symptome		Anatomischer Befund			Diagnose
	Lokalisation der Atrophie	Nervöse Symptome. Bulbärparalyse	Vordere Wurzeln	Ganglienzellen der grauen Substanz	weisse Substanz	
1. Romberg (klin. Wahrnehmungen 1851, nach Bergmann citirt).	Atrophie zuerst im rechten Daumen, dann im rechten Arm; später ebenso links; Atrophie der Rücken-, Nacken- und Respirationsmuskeln.	»Vibrirende Bewegungen.« Wadenkrämpfe. Schwäche der Beine. Tod an Dyspnoe.	Keine Abnormität wahrnehmbar.			Motorische Tabes. (Amyotr. Lateralsklerose.
2. Landry (Gaz. médicale de Paris 1853).	Bei einem 12 jähr. Knaben plötzlicher Anfang des Leidens bei Gelenkerkrankung. Atrophisch waren: L. Pectoral. major, Trapez, Lat. dorsi und die Armmuskeln links.	Rasch eintretende Lähmung. (Tod an Phthise.)	Normal.	Keine mikroskopische Untersuchung.		Höchst wahrscheinlich periphere Affektion. Plexus neuritis?
3. Cohn (Günsburgs Zeitschrift f. klin. Med., Bd. V 1854, S. 360.	An Armen und Beinen Atrophie.	Aeusserst vehemente Schmerzen und später Anästhesie.	Nicht erwähnt.	Makroskopisch normal.		Neuritis? (Wegen allzugrosser Kürze der vorläuf. Mittheilung wird der Fall unbenutzbar.)
4. Schneevogt (Nederlandsch Lancet 1854) ausführl. referirt bei Friedberg.	Zuerst Schwäche und Atrophie des linken Daumens, dann des rechten bei einem 58 jähr. Manne. Später Atrophie u. Lähmung der Oberextremitäten, der Brust- und Rückenmus-	Sehr deutliche Bulbärparalyse; Lähmung der nicht atrophischen Unterextremitäten.	Gewisse Wurzeln des Hals- und Brusttheils besonders links dünn und degenerirt. Ulnaris degenerirt	»Ganglien des Rückenmarkes schienen normal zu sein« (nach Friedberg).	Erweichung der weich. Substanz im Halstheil (Körnchenzellen).	Amyotroph. Bulbärparalyse.

(Prag. Vierteljahrs- 1. 51).	später beider Arme der Armmuskulatur, mit Atrophie und fibrillären Zuckungen bei einem 45-jährigen Manne.	mit geringer Atro- paralyse (Facialis, Zungen- und Schlinglähmung.	zeln atrophisch verfettet; am stärksten im Hals u. Brustmark.	in das ... lienzellen im Halstheil zum Theil degenerirt.	nehmender Zahl.	
6. Virchow (Archiv für pathol. Anat. Bd. 8, 1855.	Seit dem 21. Lebensjahre Atrophie und Lähmung bei einem 44jährigen Manne. Obere und untere Extremitäten betroffen. — Hereditär!	Lähmung! Ueber Sensibilität nichts angegeben. Tod an Tuberkulose.	—	—	In den Hintersträngen nahe der Fissur eine hellgraue, durchscheinende Masse, welche der weissen Substanz substituirt war.	Degeneration der Hinterstränge: höchst wahrscheinlich centrale Gliose!
7. Reade (Dublin quarterly Journal, Bd. 22, S. 399).	Traumatische Myelitis cervicalis.	Lähmung v. Nacken abwärts. — Tod nach 10 Tagen.	Atrophisch.	—	—	Myelitis traumatica.
8. Frommann (1857, Deutsche Klinik, Nr. 33 und 34).	Bei einem 33jähr. Manne zuerst Schwäche der rechten Finger mit sehr häufigen fibrillären Zuckungen; später Atrophie des Oberarms, der Schulter u. des Thorax; dann dasselbe links. Zungenatrophie. Die fibrillären Zuckungen dauerten noch kurz nach dem Tode fort.	Bulbärparalyse.	»Nicht besonders dünn«.	Nicht erwähnt, nicht genauer untersucht.	Rothe Erweichung der vorderen und seitlichen Stränge im Halsmark. Körucheuzellen, Amyloidkörperchen, hie u. da Extravasate mit Hämotoidincrystallen im Halsmark und in der Med. obl.	Amyotroph. Bulbärparalyse? Myelitis cervicalis?

Name des Autors und Ort der Publikation	Klinische Symptome		Anatomischer Befund			Diagnose
	Lokalisation der Atrophie	Nervöse Symptome, Bulbärparalyse	Vordere Wurzeln	Ganglienzellen und graue Substanz	Weisse Substanz	
9. Friedberg (Pathologie u. Therapie der Muskellähmung, 1858, S. 48).	Bei einer 44jährigen Frau Schwäche und Atrophie der rechten Hand, später des rechten Armes, des Nackens, d. linken Beines, der linken Zungenhälfte.	Starke Zuckungen in den Unterextremitäten (fibrilläre Zuckungen ausserdem). Schmerzen im Nacken, im linken Kniegelenk; Flexionskontraktur im link. Bein. — Schlucklähmung; Diaphragmaparal.	Nicht erwähnt.	Makroskopisch und mikroskopisch normal. Nicht besonders erwähnt.		Motorische Tabes?
10. Brattler (Aerztliches Intelligenzblatt Nr. 19). Cannstatt's Jahresbericht f. 1858).	Bei einem 62jähr. Manne Atrophie des Delt., Triceps, Biceps, Pectoral, Cucull., der Intercostalmuskeln. Untere Extremitäten abgemagert. Rascher Verlauf.	Beginn mit leichter Ermüdung. Sich rasch entwickelnde Lähmungssympt. (Tod an Bronchitis.)	Nur makroskopisch untersucht. Rückenmark etwas atrophisch, sonst normal, ebenso die Nervenwurzeln und die Plex. brach.			Wahrscheinlich motorische Tabes.
11. Vulpian (l'Union médicale 1863).	Muskelatrophie der oberen Extremitäten.	—	Atrophie u. graue Verfärbung derselben.	Angeblich normal.	Normal.	Neurotische Atrophie.
12. L. Meyer (Virch. Archiv Bd. 27, S. 414, 1863).	Bei einem 37jähr. Manne Atrophie der Handmuskeln, des Sup. long., der Vorderarmmuskeln, des Deltoides, Biceps, weniger des Triceps, des Pectoral. major; zuerst links, dann rechts. Zungenatrophie.	Reissende Schmerzen in den unteren Extremitäten; Schleudern der Füsse beim Gehen; part. Anästhesien; fibrill. Zuckungen. — Psychose. — Sprache zuletzt	Bei frischer Untersuchung normal.	Erweiterter Centralkanal; an der Med. obl. rechts eine grauliche, in den rechten Seitenstrang keilförmig eingreifende Entartung. Sonst die Med. spin. angeblich normal.		Spinale Affection.

14. Schüppel (Archiv d. Heilkunde. Bd VI. 289, 1865, »über Hydromyelus«).	Atrophie der linken Hand; weniger d. rechten, ferner beider Unterarme, des L. Pectoral. major. (Genaue Angabe der anatomisch erkrankt gefundenen Muskeln.)	Schwäche im linken Deltoid. Gehstörung ohne Atrophie. Starke fibrilläre Zuckungen. (Tod an Typhus).	Besond. die Wurzeln der unteren Hälfte der Halsanschwellung dünn und atrophisch.	Hydromyelus mit Degeneration der grauen Substanz.	Hydromyelus resp. Springomyelie.
15. Menjaud (Gaz. des hôpit. 1866. S. 1 etc.).	Bei einem 19 jähr. Manne, der spät gehen gelernt hatte, aber später gesund war, Schwäche und Atrophie der linken Hand, des linken Vorder- und Oberarms, später auch rechtsseitig.	Fibrill. Zuckungen in den Beinmuskeln u. Rigiditäten in denselben. Gehschwäche. Paralyse d. Pupillenerweiterers links. Bulbärparalyse. Tod an Bronchitis 10 Jahre nach dem Beginne der Atrophie.	Erhebliche Atrophie, besonders d. unteren Halsanschwellungswurzeln.	Bei der nur am frischen Präparate vorgenommenen Untersuchung nichts Abnormes.	Bulbärparalyse.
16. Trousseau (Clinique médicale) Uebersetzung von Culmann, Bd. II, 604 u. 605.	Bei einem 43 jähr. Manne Atrophie und Schwäche zuerst der linken Schulter mit fibrillären Zuckungen im Deltoides, dann am R. Vorderarm und an der Hand (innerem Rande der Vola manus). Später dasselbe auf der rechten Seite und Schwund beider Pectorales und der Intercostales.	Keine Symptome angegeben. (Tod an Bronchitis.)	Hochgrad. Atrophie der Halsnervenwurzeln, besonders links; ebenso d. N. med., axill., uln. und rad. affizirt.	Keine Angaben.	Neurotischer progressiver Muskelschwund (höchst wahrscheinlich auch Rückenmarksveränderungen).

Name des Autors und Ort der Publikation	Klinische Symptome		Anatomischer Befund			Diagnose
	Lokalisation der Atrophie	Nervöse Symptome, Bulbärparalyse.	Vordere Wurzeln	Ganglienzellen und graue Substanz	Weisse Substanz	
17. Swarzenski, »Die progressive Muskelatrophie«. Dissertation. Berlin 1887. (Frerichs'sche Klinik).	An den Vorderarmen allgemeine Atrophie; in der rechten Hand Schwund des Hypothenar, weniger an der linken Hand. — Ueber die Unterextremitäten nichts angegeben.	Zuerst Schwäche der Hände und Beine. Langsames Gehen; Schwanken beim Stehen; Romberg'sches Symptom; Gehen mit geschlossenen Augen fast unmöglich! Leichte Sensibilitätsstörungen auf dem Handrücken; zeitweise Parästhesien; früher Syphilis. Tod an Bronchitis.	Ohne Veränderungen (makroskopisch).	Nichts angegeben.	„Völlige Entartung d. hinteren Stränge", die mit Körnchenzellen durchsetzt sind.	Offenbar im Wesentlichen Tabes dorsal. (mit partieller Muskelatrophie).
18. Fälle von Friedreich 1873. Fall I (Progr. Muskelatrophie, S. 11).	Muskelatrophie der rechten Hand und der beiden untern Extremitäten mit lipomatöser Entartung der letzteren.	In der Kindheit entstandene Affection. Ob langsam oder plötzlich, ist nicht angegeben.	Die vordern Wurzeln des Lumbaltheils (weniger die hinteren!) degenerirt.	Als normal bezeichnet.		Höchstwahrscheinlich spinale Kinderlähmung (Poliomyelitis).
19. Fall II, S. 16 (s. oben S. 56).	Hereditäre progr. Muskelatrophie.	Convulsionen (fibrill. Zuckungen), reissende Schmerzen. Sensibilität normal.	Degeneration der vorderen u. hinteren Wurzeln.	Nach Friedreich normal; nach Untersuchung d. Verfassers atrophisch, mit weniger Ganglienzellen.	Degeneration der Hinterstränge. (Seitenstränge nicht afficirt.)	Hinterstrangdegeneration. Vorderhornatrophie.
20. Fall IV, S. 23.	Fast sämmtl. Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten ergriffen: ausser-	Schleppender Gang; schmerzhafte Zuckungen.	Nach Friedreich normal, nach dem Verfasser sehr deutl. Degeneration der Pyramidenbahnen und der Vorderhornganglienzellen			Amyotroph. Lateralsclerose.

	— Vorderarm, Hände, Unterschenkel und Füsse frei. Im 10. Lebensjahre entstanden (keine fibrillären Zuckungen).					scheinlich.
22. Fall Nr. 17 (S. 44).	Atrophie d. recht. Schulter- und Oberarmmuskeln; des recht. M. rhomb. major. u. Pectoral major. (Dauer $1\frac{1}{2}$ Jahr.)	Ziemlich rasch entstanden; zuerst Schwäche und Müdigkeit (dazu eine Ellenbogengelenkentzündung). (Tod an Lungenphthise). Keine elektrische Untersuchung! Keine fibrill. Zuckungen.	Keine Veränderungen (auch mikroskopisch nicht).			Höchstwahrscheinlich Neuritis d. Plex. brach. dext. (jedenfalls keine langsam sich entwickelnde Myopathie).
23. Fall Nr. 21 (S. 194).	Langsam, sich seit dem 16. Lebensjahre entwickelnde progress. Muskelatrophie beider Oberarme, der unteren Extremitäten, der meisten Rumpfmuskeln, des Diaphragma. Hypertrophie der Masseteren, d. Schulterblattmuskeln; partielle Atrophie d Deltoidei u. glutaei. Fibrill. Zuckungen fehlen!	Keine. Entartungsreaktion nicht nachzuweisen. (Tod an Bronchitis.)	R. N. med. und radial ausser ihren intramuskulären kleinen Aestchen auch mikroskopisch intakt.	Nicht untersucht.		Analog dem in dieser Abhandlung beschriebenen Falle: primäre progressive Myopathie.
24. Fall Nr. 25 (S. 347) (s. oben S. 46).	Atrophie fast sämmtl. Muskeln d. Rumpfes u. d. Extremitäten b. einem 16 Jähr. Atrophie d. Handmuskeln; d. Waden mit zieml. gutem Volumen; so dass an Pseudohypertrophie erinnert wurde. Combinat. m. Knochenatrophie.	Keine. (Keine fibrill. Zuckungen.)	Bei nur makroskopischer Untersuchung keine Veränderungen.			Primäre Myopathie (Pseudodypertrophie).

Aus der vorstehenden Tabelle ergibt sich im Zusammenhalte mit den oben kurz referirten Beobachtungen von Cruveilhier, Clarke u. s. w. vor Allem die schon bekannte Thatsache, dass früher besonders häufig die amyotrophische Lateralsclerose als eine einfache, mit keinen Nervensymptomen verbundene Muskelatrophie angesehen und mit ihr verwechselt wurde. Ferner ist aus der Tabelle ersichtlich, dass zwar offenbar in Fällen dieser Krankheit die Degeneration des Rückenmarkes oft übersehen wurde, dass aber, mit zwei Ausnahmen, niemals dann die vorderen Wurzeln und damit höchstwahrscheinlich die zugehörigen Rückenmarkskerne als erkrankt angegeben wurden, wenn klinisch nur Muskelschwund konstatirt war.

Diese Ausnahmen bilden 1) der Fall von Trousseau (Nr. 16 der Tabelle und 2) der Fall von Vulpian Nr. 11 der Tabelle). In ersterem wurde eine Erkrankung der vorderen Wurzeln gefunden, aber es ist die Krankengeschichte in manchen hauptsächlichen Punkten für unsere heutigen Forderungen unzulänglich. Es fehlen Angaben über die Reflexe und über die elektrische Erregbarkeit; bemerkenswerth ist das Vorhandensein fibrillärer Zuckungen. Die zweite Beobachtung von Vulpian, welche mir leider nicht ausführlicher als mitgetheilt zur Hand war, hat dieselben Mängel. Jedenfalls lässt sich in diesen beiden Fällen so wenig wie in der Beobachtung von Clarke-Gairdner der Nachweis einer alleinigen Erkrankung der vorderen grauen Substanz ohne gleichzeitige Degeneration der Seitenstränge führen.

Es ergibt mithin die ganze Literarübersicht an Fällen von alleinigem langsamen Schwunde der motorischen Ganglienzellen des Rückenmarkes nur 1) den Fall von Strümpell, bei welchem die Annahme einer Mitaffektion der Bulbärkerne wenigstens sehr unwahrscheinlich ist und 2) vielleicht den Fall von Troisier-Pierret, bei welchem aber die Auffassung der gefundenen Veränderungen als Reste von akuter Poliomyelitis durchaus nicht ausgeschlossen ist. In dem Falle von Charcot-Gombault war ebenso wie in dem schon in der 4. Gruppe besprochenen Falle von Kahler noch

eine Randsklerose im Seitenstrange vorhanden, wenn auch bei dem letzteren in geringerem Grade als in ersterem. In dem Falle von Erb-Schultze waren zwar jedenfalls im Rückenmarke nur die Ganglienzellen zum Theile affizirt, aber in einer Weise, welche, wie schon oben auseinandergesetzt wurde, erhebliche Zweifel über die causalen Beziehungen zu der Atrophie erregen muss. [1])

Klinisch waren in dem Falle Strümpell wesentlich die Schultermuskeln, im Falle Kahler dieselben und die Nackenmuskeln, im Falle Erb-Schultze die Schulter-, Nacken- und Unterextremitätenmuskeln affizirt. Im Falle von Troisier-Pierret und in dem Charcot-Gombault'schen waren dagegen die Hand-, Vorderarm- und Schultermuskeln erkrankt.

Fibrilläre Zuckungen bestanden in allen, eben aufgezählten Fällen, nur in dem Erb-Schultze'schen liessen sich keine nachweisen. Auf Entartungsreaktion war leider entweder nicht vollständig geprüft worden, oder sie war nicht nachzuweisen, wie in dem Erb'schen Falle. Schmerzen leichter Art bestanden im Strümpell'schen und Erb-Schultze-schen Falle, cirkumskripte Sensibilitätsstörungen in letzterem. Stärkere Schmerzen werden in der Charcot'schen Beobachtung erwähnt, spastische Kontraktionen in den beiden Fällen der genannten französischen Autoren.

Nachdem wir nun somit an der Hand der vorliegenden, freilich noch immer nicht hinreichend zahlreichen und nicht hinreichend genauen Beobachtungen uns so gut wie möglich eine Basis geschaffen haben, von welcher aus wir den Versuch machen können, ob es gelingt, die Formen von Muskelschwund ohne gleichzeitige Degeneration des Nervensystems von den-

[1]) Die in dem Oppenheim'schen Falle von Bleilähmung gefundene Veränderung der vorderen grauen Substanz kann ich wegen des bekannten eigenthümlichen klinischen Verlaufes der Bleiparalyse nicht hierherrechnen. In den sonstigen Fällen von Bleilähmung ist bekanntlich entweder keine oder nur eine geringfügige, höchst wahrscheinlich koordinirte Affektion der Vorderhörner gefunden worden.

jenigen mit Degeneration desselben klinisch und in Bezug auf den anatomischen Muskelbefund zu trennen, soll jetzt eine differentielle Diagnostik derselben versucht werden, und zwar in der Weise, dass zunächst alle einzelnen in Betracht kommenden Symptome und Befunde für sich betrachtet werden und zuletzt eine kurze Zusammenfassung gegeben wird.

II. Differential - Diagnose zwischen den neurotischen Atrophien und den verschiedenen Formen des Muskelschwundes ohne nachweisbare Degeneration des Nervensystems.

In erster Linie kommt es für diese Differentialdiagnose selbstverständlich darauf an, zu untersuchen, ob bei einem sich langsam entwickelnden Muskelschwunde irgend welche Nervensymptome vorhanden sind oder nicht. Wir müssen also diese der Reihe nach durchgehen und nachforschen, wie es sich mit ihnen bei den nicht nur klinisch, sondern auch anatomisch untersuchten Fällen verhalten hat, wobei selbstverständlich die Erfahrungen aus den zahlreichen oben nicht angeführten Beobachtungen von motorischer Tabes, Hydromyelus, peripherer Neuritis etc. mit herbeigezogen werden müssen.

Zuerst kommt die Motilität in Betracht. Sind die motorischen Innervationsbahnen der Pyramidenfasern bis zu den Rückenmarkskernen hin ergriffen, so gibt es bekanntlich nur Lähmung, die besonders bei der motorischen Tabes oft genug in erste Linie tritt. Sind aber die genannten Kerne und ihre zugehörigen peripheren Fasern ergriffen, so wird nur dann die Entscheidung leicht sein, wenn die Degeneration rasch eintritt, so dass die Atrophie der Muskeln noch nicht der Funktionsuntüchtigkeit entspricht. Kahler betont diesen Umstand in seiner citirten Abhandlung mit vollem Recht. Je langsamer sich die Degeneration dieser Fasern entwickelt und besonders dann, wenn sie etwa Faser für Faser vorgeht, desto mehr geht die Funktionsuntüchtigkeit der Muskeln ihrem Schwunde gerade so parallel, wie wenn die Muskelfaser primär erkrankt wäre; und gerade derartige Fälle

werden immer die grösste Schwierigkeit für die differentielle Diagnostik zeigen.

Es kann aus der vorhandenen Parallelität der Funktion und der Atrophie kein Argument gegen die etwaige primäre Degeneration der Nervenfaser entnommen werden, und nur dann für dieselbe, wenn die Lähmung prävalirt. Dieses Vorwiegen der Lähmung klinisch jedesmal genau festzustellen, ist leider zur Zeit noch unmöglich. Man kann nur Abschätzungen des normalen Verhältnisses zwischen Grösse des Muskelquerschnittes und der Funktion vornehmen; es haftet somit der Feststellung dieses klinischen Befundes immer etwas Subjektives an. Nur stärkere Missverhältnisse zwischen Muskelvolumen und Muskelkraft können von dem erfahrenen Untersucher festgestellt werden. Nur in dem Falle ist erfahrungsgemäss die Diagnose auf eine primäre neurotische Atrophie zu machen, wenn gewisse bulbäre Funktionen und zwar bekanntermassen besonders im Gebiete des Hypoglossus, Vagus und des Facialiskernes gestört werden. Diese Störung tritt gegenüber dem ungemein schleppenden Verlaufe der primären Myopathien ziemlich rasch ein und geht, wie man weiss, mit Atrophie der betreffenden Muskeln einher. Aber selbst hier ist nicht zu vergessen, dass auch bei primären Myopathien sich die Zunge mitbetheiligen kann, freilich meist mit Hypertrophie ihrer Fasern, dass sich ebenso abgesehen von den Masseteren auch die Facialismuskeln betheiligen können, nach den bisherigen Beobachtungen allerdings dann in ihrer ganzen Ausbreitung. In dem oben erwähnten merkwürdigen Bäg'schen Falle war sogar ein ziemlich ähnliches Krankheitsbild wie bei der gewöhnlichen Bulbärparalyse vorhanden, indessen fand sich doch auch Sehnervenatrophie vor, und bei der ähnlich erkrankten Schwester wurde Degeneration der Seitenstränge konstatirt. — Die Betheiligung der Respirationsmuskulatur kann sich sowohl bei den neurotischen Atrophien als bei den primären Myopathien zeigen; gerade bei den letzteren ist höchstwahrscheinlich die Betheiligung des Diaphragma's viel häufiger als bisher bekannt. Aber auch hier geht gewöhnlich bei dem primären Muskelleiden

die Entwicklung der Athmungsschwäche viel langsamer vor sich als bei der neurotischen Atrophie.

Im Anschlusse an die Prüfung der Funktionsfähigkeit des Muskels ist dann mit Recht die elektrische Untersuchung als ein besonders werthvolles Hülfsmittel seit lange herbeigezogen worden. Das Vorhandensein einer partiellen oder vollständigen Entartungsreaktion schien nach allen bisherigen Erfahrungen ein sicheres Zeichen für eine primäre neurotische Degeneration zu sein. Das Fehlen dieser Reaktion dagegen und das Vorhandensein einer schwächeren oder stärkeren Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit bewies nichts, da es ausser bei primärem Muskelschwunde auch dann bei langsamer Degeneration einer gewissen Anzahl von Nervenfasern stattfinden konnte, wenn die Zahl der zerstreut liegenden sekundär erkrankten Muskelfasern nicht ausreichend war, um die in ihnen vielleicht vorhandene Entartungsreaktion deutlich am ganzen Muskel hervortreten zu lassen. Es musste desshalb höchst auffallend erscheinen, dass in unserem Falle wenigstens in dem letzten Stadium der Krankheit eine Entartungsreaktion partieller Art nachgewiesen wurde, und dass auch sonst in Fällen hereditärer reiner Muskelatrophie hie und da das Gleiche zur Beobachtung kam. Da nun a priori durchaus nicht geleugnet werden kann, dass primäre Degenerationen der Muskelfaser die gleichen Erregbarkeitsveränderungen gegen den elektrischen Strom zeigen könnten wie die sekundär veränderten, und da nach den Gessler'schen Untersuchungen träge Zuckung der Muskelfaser auch ohne nachweisbare vollständige Degeneration der Nervenendplatte eintreten kann, so ist, wie schon oben auseinandergesetzt wurde, zwar in so komplicirten Fällen, wie den genannten, nicht der Nachweis zu führen, dass die Entartungsreaktion durch die primäre Muskelveränderung allein hervorgebracht wurde, aber doch auch gewiss nicht in Abrede zu stellen, dass dem so sei. Das Eine lässt sich aber zur Zeit aussprechen, dass das Bestehen einer Entartungsreaktion an sich nicht mehr als durchgreifendes differentiell-diagnostisches Moment für die verschiedenen Formen des Muskelschwundes angesehen werden kann. Indessen darf nach wie vor der Ein-

tritt einer kompleten oder partiellen Entartungsreaktion in einem frühen Stadium der zunehmenden Muskelatrophie als ein Zeichen einer primären neurotischen Atrophie aufgefasst werden. Auch darauf sei noch besonders hingewiesen, dass diese Entartungsreaktion wieder geschwunden und durch starke Herabsetzung der Erregbarkeit für beide Stromesarten ersetzt sein kann, wenn ursprünglich neuritische oder poliomyelitische Veränderungen vorgelegen haben, deren Ausgangsresultate man lange Zeit nachher vor sich hat, Resultate, deren Beurtheilung dann oft eine ausserordentlich schwierige ist.

Betrachten wir nun die motorischen Reizerscheinungen, so weist das Vorhandensein von Rigidität in irgend welchen Muskeln, besonders wenn es sich schon früh zeigt und gar mit Erhöhung der Sehnenreflexe verbunden ist, auf eine neurotische und speciell eine centrale Ursache des Leidens hin. Gerade die Bekanntschaft mit diesem Symptom lässt, wie genugsam bekannt, sehr viele Fälle der motorischen Tabes schon frühzeitig von reinem Muskelschwunde unterscheiden. In späteren Stadien der Erkrankung kann auch bei der primären Muskelatrophie nicht selten eine Retraktion verschiedener Muskeln sich zeigen, welche auf der Verkürzung der Fasern durch die in ihnen und um sie herum sich abspielenden pathologischen Processe beruhen. Dieselben können aber ebensogut bei langsam fortschreitenden neurotischen Atrophien sich zeigen, wiewohl ihr Vorkommen hier seltener zu sein scheint. Sie waren z. B. in den oben skizzirten Fällen Friedreichs von hereditärer progressiver Muskelatrophie mit Degeneration der Hinterstränge und der Vorderhörner zugegen. Sie können also ein sicher entscheidendes Merkmal nicht abgeben.

Von Wichtigkeit sind ferner die fibrillären Zuckungen. Zu den Gründen, welche für mich seinerzeit mitbestimmend gewesen waren, den Eingangs dieser Arbeit geschilderten Fall als eine primäre Myopathie aufzufassen, gehörte auch der Mangel fibrillärer Zuckungen. Sie fehlen bei der Pseudohypertrophie in der Regel, sie sind aber in einzelnen Fällen (siehe Friedreich S. 196) vorhanden gewesen (in den Fällen von Wagner, Lutz und Eulenburg). Ebenso fehlen sie auch

bei der hereditären Form nicht völlig, wie aus den Beobachtungen von Zimmerlin hervorgeht. In dem Lichtheim'schen Falle waren sie ebenfalls zeitweise vorhanden. Der Satz von Möbius,[1]) dass sie »ausnahmslos bei rein muskulärer Atrophie« fehlen, ist demnach nicht ganz unanfechtbar. Immerhin scheinen nach den bis jetzt vorliegenden Beobachtungen so ausgedehnte und lange Zeit dauernde fibrilläre Zuckungen, wie etwa bei der motorischen Tabes, nicht vorzukommen, so dass auf die Konstatirung derartiger spontaner lebhafter und konstanter Zuckungen (ohne Kälteeinfluss u. dgl.) jedenfalls ein grosses, wenn auch nicht entscheidendes Gewicht auch fernerhin zu legen ist. A priori liesse sich natürlich ebenso gut denken, dass pathologische Zustände der Muskelfaser als solche der Nervenfaser das eigenthümliche Phänomen erzeugten; über seine Entstehungsweise selbst ist nichts Näheres bekannt. — Das Fehlen der Zuckungen beweist natürlich nichts.

Was die Sensibilität angeht, so braucht nicht erwähnt zu werden, dass das Vorhandensein von Anästhesien auf eine Nervenerkrankung hinweist und dass besonders das Vorhandensein von partieller Empfindungslähmung das Bestehen einer Syringomyelie wahrscheinlich macht. Parästhesien sind schon vieldeutiger, können zufällig aus irgend welchen anderen Gründen den Muskelschwund kompliziren, sprechen aber bei längerer Dauer für eine Erkrankung der Nerven. Am schwierigsten ist es, sich über die Bedeutung etwaiger Schmerzen klar zu werden. Sie können offenbar in geringer Stärke sowohl bei denjenigen Formen von Muskelschwund eintreten, bei welchen sich bisher überhaupt keine Veränderung in den Nervenfasern nachweisen liess als in denen, in welchen nur motorische Nervenelemente sich erkrankt zeigten. Sowohl in dem einen wie in dem anderen Falle könnte, wie schon oben erwähnt, daran gedacht werden, dass die sensiblen Muskelnerven sekundär affizirt würden, oder dass raschere Ermüdung der abgemagerten Muskeln sich geltend macht, sobald sich überhaupt nachweisen lässt, dass es sich wirklich um Schmerzen in den Muskeln selbst handelt.

[1]) Allgemeine Diagnostik der Nervenkrankheiten, S. 106.

Schmerzhaftigkeit bei Druck pflegt beim langsamen Muskelschwunde neurotischer oder nicht neurotischer Art überhaupt nicht vorzukommen. Die gar nicht so selten erheblichen Schmerzen bei der motorischen Tabes sind schwierig zu deuten; vielleicht bleibt die hintere graue Substanz in manchen Fällen doch nicht so völlig ohne jede Veränderung, wie es bis jetzt den Anschein hat. — Im Allgemeinen handelt es sich bei den langsamen Atrophien jedenfalls um schmerzlose Affektionen. Erhebliche und dauernde Schmerzen sprechen jedenfalls gegen eine unkomplicirte Myopathie.

Einfacher liegen die Verhältnisse bei den Reflexen und besonders bei den hier in Betracht kommenden Sehnenreflexen. Ihre Bedeutung ist so bekannt, dass ich hier nicht näher darauf einzugehen brauche. Erhöhung derselben beweist stets eine Nervenerkrankung; Schwächerwerden und Fehlen geht Hand in Hand mit dem zunehmenden Muskelschwunde.

Nachdem man sich auf diese Weise über den Zustand des Nervensystemes vergewissert hat, kommt die Lokalisation der Atrophie und der Verlauf der ganzen Erkrankung in Betracht.

Auf die erstere hat besonders Erb die Aufmerksamkeit gelenkt und einerseits die Hauptformen der ohne Nervensymptome verlaufenden Muskelatrophie mit einander und andrerseits wieder diese mit den »spinalen Amyotrophien« verglichen. Er hebt von seiner juvenilen Form hervor, dass die Atrophie an den grossen Schulterblatt- und Rückenmuskeln und in der Beugergruppe des Oberarms beginnt, dass aber die kleinen Handmuskeln immer frei bleiben, oder wie es an einer andern Stelle heisst, wenigstens in den ersten Krankheitsperioden. Die letztere Einschränkung ist desswegen jedenfalls berechtigt, weil man bei der langen Dauer des Leidens zur Zeit der Untersuchung nicht voraussehen kann, ob nicht analog andern Fällen früher oder später noch eine Miterkrankung derselben eintreten wird oder nicht. Es kann aber auch, wie unser Fall zeigt, die Erkrankung der Handmuskulatur ausnahmsweise gleich im Beginne der Affektion mit eintreten, oder gar, wie in einem der Fälle von Landouzy und Déjérine

(Observ. II) von allen Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten zu allererst an ihnen sich zeigen, nachdem allerdings in diesem Falle schon von Kindheit auf eine Affektion der Gesichtsmuskeln bestanden hatte. Es ist mithin in diesem gewöhnlichen Verschontbleiben der Handmuskulatur zwar ein sehr werthvolles unterstützendes diagnostisches Moment, aber kein absolutes Kriterium gegenüber den neurotischen Atrophien gegeben, und es würde Niemanden Wunder nehmen können, wenn eines Tages zu den verschiedenen bereits beschriebenen Familiengruppen mit Muskelschwund eine neue träte, bei welcher die Krankheit regelmässig in den Handmuskeln eingesetzt hätte. Ein innerer principieller Unterschied kann jedenfalls in dem Verhalten der Handmuskeln nicht liegen, wenngleich unbestrittenermassen der Beginn der Entartung bei gewissen neurotischen Atrophien sich sehr häufig gerade in ihnen zeigt. —

Sowohl die pathologische Anatomie der amyotrophischen Lateralsclerose, als diejenige der Syringomyelie lehrt uns, dass die stärksten Veränderungen bei derselben sich gewöhnlich im Halstheile befinden, während die graue Substanz des Lendenmarks entweder ganz verschont bleibt oder nur wenig ergriffen wird, und dass sich der untere Theil der Halsanschwellung gewöhnlich erheblich mitaffizirt zeigt. Damit stimmt die klinische Erfahrung überein, dass beide Krankheiten gewöhnlich nicht mit neurotischer Atrophie der Unterextremitäten, sondern mit derjenigen der Oberextremitäten und mit hauptsächlicher Bevorzugung der Handmuskulatur beginnen.

Es spricht also im Allgemeinen, aber auch hier nicht ausnahmslos, die frühzeitige Atrophie der Unterextremitäten für eine nicht neurotische Atrophie[1]) und der Beginn an den Handmuskeln für eine neurotische Atrophie, während gerade bei der zuerst eintretenden Betheiligung der Muskulatur der Schulter und der Oberarme die Entscheidung aus der Lokalisirung der Atrophie allein am allerschwierigsten

[1]) In einem von Mierzejewsky und Erlicky beschriebenen Falle von amyotrophischer Lateralsklerose z. B. war die Muskelatrophie besonders an den Unterextremitäten ausgesprochen

ist. Denn es kann gerade bei dieser Lokalisation eine Atrophie der Rückenmarkskerne in der Halsanschwellung und den zugehörigen Nervenfasern vorhanden sein, wie uns z. B. der oben mitgetheilte Fall von Strümpell lehrt; und umgekehrt war bei der gleichen Lokalisirung z. B. im Lichtheim'schen Falle keine Degeneration der Nervenfasern wahrnehmbar gewesen.

Wenn wir somit heutzutage zwar in dem überwiegenden Gros der Fälle nach längerer klinischer Beobachtung sagen können: hier liegt eine primäre Nervenerkrankung (spinaler oder peripherer Art) oder eine primäre Muskelaffektion vor, so sind gerade bei der primären Lokalisiruug des Schwundes in den Schultermuskeln und ausnahmsweise bei derjenigen der Handmuskulatur dann die Schwierigkeiten noch unlösbar, wenn dauernd jegliche Nervensymptome fehlen. Es sei mir gestattet, zur Illustrirung dieser Schwierigkeit kurz die folgende Krankenbeobachtung mitzutheilen.

Ein 19jähriger Schüler einer höheren Lehranstalt bekam im Jahre 1881 und 82 allmählich zunehmende Muskelatrophie der rechten Handmuskeln. Hypothenar und Thenar sind mässig atrophisch, ebenso die Interossei; die Ab- und Adduktion sämmtlicher Finger weniger ausgiebig als normal, am schwächsten diejenige des Mittelfingers. Die Streckung der Finger nicht vollständig möglich. Keine Schmerzen weder beim Beginn der Erkrankung noch später, ebensowenig Parästhesien; keine fibrillären Zuckungen. Die sorgfältig vorgenommene elektrische Untersuchung ergab keine Entartungsreaktion, sondern nur Herabsetzung der Erregbarkeit. Der rechte Unterarm ist um $^1/_2$ cm dünner als der linke. Im Oktober 82, etwa 3 Monate nach der ersten Untersuchung, schien am rechten Unterarm eine partielle Atrophie des Extensor comm. digit. vorhanden zu sein. Im Dec. 82 liess sich ein weiteres Fortschreiten der Affektion an der rechten Hand wahrnehmen; besonders besteht grössere Schwäche und Atrophie der Adduktoren und Abduktoren des Mittel- und 4. Fingers; auch die Adduktion des Zeigefingers und des kleinen Fingers war schwächer. Auch auf der linken Seite ist eine leichte Atrophie der Daumenballenmuskulatur wahrnehmbar; auch hier weder Schmerzen noch Parästhesien, noch fibrilläre Zuckungen, noch Entartungsreaktion. Die Sensibilität in ihren verschiedenen Qualitäten, die Reflexe, die Pupillen, die Bulbärnerven zeigen keine Anomalien. — Keine Bleiintoxikation nachweisbar.

Da also keine nervösen Symptome bestanden, da ausserdem eine Progression der Atrophie deutlich war, so erschien die Annahme einer primären Myopathie ebenso wie in meinem in den Sitzungsberichten des Heidelberger naturh.-med. Vereins berichteten Falle das Wahrscheinlichste. Aber es war auch die Möglichkeit einer langsam sich entwickelnden, vorzugsweise auf die vordere graue Substanz sich erstreckende Syringomyelie oder eine chronische, Faser für

Faser ergreifende Degeneration gewisser Nervenbahnen mit oder ohne Ganglienatrophie nicht ausschliessbar. Es wurden die dauernde Anwendung des farad. Stromes, ausserdem Massage, Salzbäder und möglichste Schonung der Hand verordnet.

Im Dez. 1883 war nun eine Besserung der Affektion unverkennbar. Die Interossei der rechten Hand agiren besser; nur noch die Abduktion und Adduktion des Mittelfingers ist schwieriger; auch der Interosseus I externus und der Adduktor brev. des Daumens sind noch dünner und schwächer. Die Finger können wieder völlig gestreckt werden. An der linken Hand ist die Atrophie des im übrigen mit kräftigen Muskeln versehenen jungen Mannes wieder geschwunden, rechts ist auch der Daumenballen noch magerer. Die elektrische Untersuchung ergibt einfache Herabsetzung der direkten Erregbarkeit an der rechten Hand; keine Entartungsreaktion. — In den Beinen öfters Schmerzgefühl.

Längere Zeit hindurch hörte ich dann nichts von dem Kranken, bis eine Untersuchung vom 8. Nov. 1885 die Besserung fast bis zur Heilung fortgeschritten zeigte! Die früher ganz ausgeprägte Abmagerung der Muskulatur an der rechten Hand ist nahezu verschwunden, und nur an dem ersten Inteross. ext. und am Opponens des Daumens noch deutlich. Die Finger können vollständig gespreizt werden und sind in normaler Weise streckbar. Die linke Hand normal. Die elektrische Untersuchung ergibt noch immer eine deutliche Herabsetzung der Erregbarkeit der Handmuskeln gegen direkte Ströme, keine Spur von Entartungsreaktion. Nirgends fibrilläre Zuckungen; Reflexe, Pupillen, Sensibilität vollständig normal. Nur Klagen über grössere Müdigkeit. —

Ich will auf eine ausführlichere Analyse des Falles nicht eingehen, da sie jeder sachverständige Leser sich selbst machen kann. Wenn auch, wie erwähnt, nicht ausgeschlossen ist, dass eine primäre Kernatrophie des Rückenmarkes ohne Syringomyelie (dass die letztere rückgängig wird, ist noch nicht beobachtet) vorgelegen hat, so ist wegen des Ausganges in Heilung doch die Annahme einer primären peripheren Nervenfaseratrophie das wahrscheinlichere. Aber auch der Gedanke an eine primäre Myopathie ist nicht a priori abweisbar, wenn auch für gewöhnlich angenommen wird, dass diejenigen Formen derselben, welche wir besprochen haben, unheilbar, also niemals regressiv sind. Man sieht aber, dass gegenüber einem derartigen Falle, wie dem mitgetheilten, unsere heutigen diagnostischen Waffen noch nicht ausreichend sind, um sowohl während einer sehr langen Dauer der Krankheit als nach dem Ablaufe der Hauptsymptome derselben uns volle Klarheit über den ursprünglichen Sitz der Erkrankung zu verschaffen. Ueberhaupt stehen wir in der Beurtheilung partieller Atrophien, deren eventuellen progressiven Verlauf wir nicht voraussehen können,

oder die sehr lange stationär bleiben, viel grösseren Schwierigkeiten gegenüber als bei den allgemeinen Atrophien, die freilich sowohl bei der motorischen Tabes als bei der Pseudohypertrophie und den analogen Erkrankungen das Gewöhnliche sind. Damit komme ich zugleich auf den Verlauf der ganzen Erkrankung überhaupt zu sprechen. Für die grosse Mehrzahl der Fälle wird gewöhnlich angenommen, dass sie immer weiter fortschreiten, aber auch zeitweise Stillstände machen können. Die motorische Tabes verläuft gewöhnlich am raschesten und führt gewöhnlich durch die amyotrophische Bulbärparalyse zum Tode; die Kernatrophie des Rückenmarkes allein kann viel längere Zeit dauern und ebensogut Stillstände machen (wie in dem Strümpell'schen Fall), wie diejenigen Formen des Muskelschwundes, bei denen keine Veränderungen im Nervensystem haben gefunden werden können. Ob aber auch dann, wenn keine primäre periphere Systemerkrankung vorliegt, nicht doch eine gewisse Restitutionsmöglichkeit für verschiedene Muskeln vorkommen kann, und wenigstens nicht solche Muskeln, die noch nicht allzusehr erkrankt sind, wieder gesunden können, lässt sich zur Zeit der Natur der Sache nach noch nicht entscheiden, weil man mit Recht immer geneigt sein wird, solche theilweise regressiven Fälle nicht hierherzurechnen.

Das »individuelle« Fortschreiten der Erkrankung von Muskel zu Muskel, welches von Charcot für die »progressive Muskelatrophie« so besonders betont wurde, ist deutlicher bei der neurotischen Atrophie wahrzunehmen, als bei den myopathischen Formen; wenigstens ist in den allermeisten Fällen von Pseudohypertrophie und hereditärer Atrophie der Muskelschwund gleichzeitg langsam in einer ganzen Reihe von Muskeln zur Entwicklung gekommen, so dass sich über die Reihenfolge der Entstehung in den einzelnen entarteten Muskeln gar nichts feststellen liess.

In Bezug auf den Ausgang der Erkrankung ist es ferner den Autoren schon seit lange aufgefallen, dass bei der Pseudohypertrophie und ähnlichen Affektionen gerade so gut wie bei den Bulbärparalysen sehr häufig Catarrhe der Respirationsorgane und Pneumonien zum Tode führten. Es erscheint mir

durchaus wahrscheinlich, dass bei den primären Myopathien nicht ausnahmsweise — wie Landouzy und Déjérine behaupten — sondern gewöhnlich schliesslich die »lebenswichtigen« Muskeln, das Diaphragma insbesondere schliesslich von der Affektion mitergriffen werden, wie das auch von Erb angenommen wird, und dass nicht die so häufig entstehende Bronchitis an sich, sondern die Erschwerung der Expektoration und die Zurückhaltung entzündungerregender Sekrete die wesentliche Todesursache bilden. Eine genaue Untersuchung der Respirationsmuskeln nach dem Tode ist bisher meistens nicht vorgenommen worden.

Bemerkenswerth ist nebenbei, dass in Fällen hochgradiger allgemeiner Muskelatrophie gerade so gut wie in unserem Falle Fieberbewegungen sich einstellen können wie bei Personen mit gesunden Muskeln. Es spricht das, wie mir scheint, gegen die Theorie, dass wesentlich durch die Muskelverbrennung die Temperaturerhöhung im Fieber hervorgebracht wird; es müsste denn das substituirte Fett und Bindegewebe dieselbe Stelle wie die Muskelfaser selbst übernehmen können.

Ob die beobachtete Endarteriitis obliterans und Herzhypertrophie in Fällen wie in dem unserer Arbeit zu Grunde liegenden eine nähere Beziehung zu dem ausgebreiteten atrophischen Muskelschwunde haben, soll hier nicht näher erörtert werden, da eine bestimmte Folgerung aus einem so vereinzelten Befunde nicht gemacht werden kann. — Weiterhin mögen dann noch zwei Momente besprochen werden, welche zur differentiellen Diagnostik beitragen können, das ist einmal die häufig vorhandene Heredität des Muskelschwundes und das von Erb besonders hervorgehobene eigenthümliche Verhalten des Alters der Individuen bei den einzelnen hierhergehörigen Krankheitsformen.

Nach den bisher bekannten Erfahrungen spricht im Allgemeinen das Auftreten eines allgemeinen Muskelschwundes bei Mitgliedern derselben Familie für eine myopathische Erkrankung. Indessen geht doch aus der besprochenen Literatur hervor, dass Friedreich Fälle von »hereditärer Muskelatrophie« neben Veränderungen des Rückenmarkes gesehen hat, so dass

die Möglichkeit nicht in Abrede zu stellen ist, dass, so gut sich Erkrankungen der hinteren Stränge und der hinteren Wurzeln bei Mitgliedern einer und derselben Familie in frühem Lebensalter einstellen können, auch eine primäre Kernatrophie des Rückenmarkes ohne weitere sonstige Erkrankungen sich ebenfalls unter den gleichen Umständen entwickeln könnte. In einer im Jahre 1884 erschienenen Mittheilung (Berl. kl. Woch. Nr. 41) konnte ich ausserdem über eine eigenthümliche progressive atrophische Paralyse familiärer Art berichten, welche jedenfalls auf eine primäre Degeneration der nervösen Apparate zurückgeführt werden musste. Es können also gelegentlich offenbar verschiedene Abschnitte des neuromuskulären Apparates beim Menschen in hereditärer oder familiärer Weise erkranken.

Was das Alter anbetrifft, so ist unbestritten und seit lange bekannt, dass sowohl die Pseudohypertrophie als die hereditäre Atrophie das jugendliche und besonders das kindliche bevorzugt. Auch die sonstigen Formen entwickeln sich wesentlich in den Jünglings- und in den jüngeren Mannesjahren und in dem analogen Alter beim weiblichen Geschlechte, so dass Erb desswegen denselben das Epitheton der »juvenilen« Form beilegen konnte. Aber sowohl die Syringomyelie als auch die amyotrophische Lateralsklerose kann ebenfalls jugendliche Individuen betreffen, so dass in denjenigen Fällen, in welchen es sich um Erwachsene handelt, ein sicherer Schluss auf den primären Sitz der Affektion aus dem Alter nicht gezogen werden kann. Bei Kindern freilich scheint diejenige Form der Erkrankung, mit welcher am häufigsten Verwechselungen vorgekommen sind, nämlich die motorische Tabes und besonders die amyotrophische Bulbärparalyse nicht vorzukommen. Auch in dem oben angeführten Falle von Bäg, dem einzigen, welchen ich nach dieser Richtung in der Literatur vorfand, lässt sich nach den oben gemachten Ausführungen die Annahme einer infantilen Bulbärparalyse nach Analogie der bekannten Erkrankung der Erwachsenen schwerlich machen. Die von Duchenne beobachtete Facialisschwäche bei gewissen hereditären Formen betraf gewöhnlich alle Zweige dieses Nerven und sie sowohl als die gelegentlich constatirte Mitbetheiligung

der Zunge bestand dauernd ohne Schlundlähmung und ohne den verhältnissmässig rasch verlaufenden Gang der gewöhnlichen Bulbärparalyse.

Was nun schliesslich die Unterschiede in der Beschaffenheit der Muskulatur bei den einzelnen Krankheitsformen angeht, so ist schon bei klinischer Betrachtung auffällig — und auch hierauf hat vor allem Erb die Aufmerksamkeit gerichtet — dass bei seiner juvenilen Atrophie erstens ein eigenthümliches Gemisch von atrophischen, pseudohypertrophischen und wirklich hypertrophischen Muskeln etwas charakteristisches sei und dass ferner die Muskeln sich oft zum Theile fest und prall, derb oder gar knollig anfühlen können, während das bei den neurotischen Atrophien nicht der Fall ist. Freilich ist auch hier eine gewisse Einschränkung nöthig, wie sie auch Erb gemacht hat. Es braucht nämlich, wie die Fälle von Landouzy und Déjérine zeigen, während des ganzen Krankheitsverlaufes nur Muskelatrophie vorhanden zu sein, und es können anderseits die Pseudohypertrophien und Hypertrophien zur Zeit der Untersuchung entweder schon vorhanden gewesen sein oder sich noch entwickeln. Fernerhin wird die Meinung der verschiedenen Beobachter in einer Reihe von Fällen darüber getheilt sein können, ob irgendwelche Muskeln nur relativ grösser und stärker erscheinen, weil sie von atrophischen Genossen umgeben sind, oder ob sie wirklich absolut an Kraft und Volumen zugenommen haben. Die Frage, wie häufig sich die zeitweise vorhandene wirkliche Hypertrophie einstellt, ist somit noch eine unentschiedene und klinisch aus den schon oben angeführten Gründen nicht selten unmöglich zu beantworten.

Weitere Aufschlüsse über den Muskelbefund hat dann seit lange die beim Lebenden vorgenommene Entfernung kleiner Muskelstückchen zum Zwecke der histologischen Untersuchung geliefert. Die Konstatirung jenes eigenthümlichen Gemisches von abnorm grossen, normal entwickelten und abnorm dünnen Muskelfasern, welche gewissermassen ein mikroskopisches Abbild der auch im Grossen sich kundgebenden Veränderung der Muskeln zeigt, und welche mit mehr oder

weniger ausgeprägter Bindegewebs- und Fettvermehrung unter Zurücktreten stärkerer Kernvermehrung einherzugehen pflegt, spricht für das Bestehen einer primären Muskelerkrankung und gegen eine neurotische Atrophie. Indessen kann doch erst die vollständige Untersuchung der ganzen Muskulatur post mortem bei dem zur Zeit noch unfertigen Zustande unserer diesbezüglichen Kenntnisse einen vollen Aufschluss darüber geben, ob durchgreifende Unterschiede in diesem Befunde gegenüber allen Formen neurotischer Atrophie vorhanden sind oder nicht. Denn auch bei einer ungleich starken Atrophie verschiedener Nervenfasern können ungleich grosse Muskelfasern in einem kleinen Bezirke vorhanden sein.

Während nun bekanntlich Friedreich alle Muskelentartungen bei den verschiedenen Atrophien neurotischer und nicht neurotischer Art, so bald sie nur mit Kernvermehrungen einhergehen, als entzündliche zusammenfasst und nur die »wahre Hypertrophie«, welche sich sehr selten dazu gesellt, nicht als Myositis ansieht, habe ich schon früher gelegentlich versucht, die verschiedenen Muskelerkrankungen bei den einzelnen Krankheitsformen zu sondern. Es gehören aber noch umfassende und ausgedehnte Untersuchungen dazu, um in dieser Richtung zu abschliessenden Resultaten zu gelangen. Soweit ich bis jetzt sehen kann, kommt hierbei die Hypertrophie der Muskelfasern neben den anderen gleichzeitigen Veränderungen als der am meisten charakteristische Faktor vor allem in Betracht.

Aus eigener Erfahrung ist mir bisher das Auftreten entschieden hypertrophischer Muskelfasern nach Poliomyelitis acuta, ferner nach Myelitis chron., und bei peripheren Lähmungen nicht bekannt geworden. In der Literatur habe ich bei den häufigen Befunden in Fällen von Poliomyelitis und von motorischer Tabes ebenfalls im Allgemeinen nur die Veränderungen von degenerativer Atrophie beschrieben gefunden, wobei allerdings stets zu berücksichtigen ist, dass in den meisten Fällen sehr ausgedehnte Quer- und Längsschnitte nicht vorgenommen wurden. Nur in einer Beobachtung habe ich neben dem Bestehen einer centralen spinalen Erkrankung

die Beschreibung von hypertrophischen Muskelfasern in lipomatös veränderten Muskeln vorgefunden, nämlich in einem Falle von W. Müller, welcher sich in seinen »Beiträgen zur path. Anatomie etc. des Rückenmarkes (Leipzig 1871)« mitgetheilt findet. In diesem bekannten Falle handelte es sich um eine in der Kindheit rasch eingetretene atrophische Lähmung der Unterextremitäten, bei welcher Müller nach dem im 36. Lebensjahre erfolgten Tode der Patientin Vorderhornatrophie im Lendenmarke, graue Degeneration der vorderen Wurzeln und Bindegewebszunahme in beiden N. tibiales vorfand. In den zugehörigen, zum Theil beträchtlich lipomatös entarteten Muskeln fanden sich ungleich dicke Muskelfasern, von denen manche sehr dünn waren, während anderseits (an Querschnitten) das Maximalmass von 0,1 mm erreicht wurde. Es ist diese Beobachtung gewiss im hohen Grade beachtenswerth; indessen könnte es sich für die früheren Stadien neurotischer Atrophie und besonders nach rasch eintretenden Degenerationen dabei nur um ungewöhnliche Ausnahmen handeln, da andernfalls ein derartiges Verhalten wohl schon viel öfters aufgefallen wäre.

Man könnte in solchen Fällen, wie in dem Müller'schen, sich die Vorstellung machen, dass es sich hier um eine »Ersatzhypertrophie« handelte, für den Fall, dass überhaupt noch Innervation der betreffenden Muskulatur möglich war, worüber leider in der betreffenden Krankengeschichte sich nichts Näheres angegeben findet. Es würde dann die Hypertrophie dadurch erklärt werden können, dass ein Theil der restirenden Muskelfaser stärker innervirt worden wäre als unter gewöhnlichen Umständen, und ein grösseres Arbeitsquantum zu leisten hätte. Nach den von Nothnagel[1]) ganz neuerdings in dieser Richtung gemachten Ausführungen würden durch diese energischeren Kontraktionen zunächst reichlichere Blutzufuhr und erst dadurch bessere Ernährung der Fasern herbeigeführt werden. Der Einwand, dass in solchen Fällen nicht nur einzelne, sondern alle

[1]) Nothnagel: »Anpassungen und Ausgleichungen bei pathologischen Zuständen« (Zeitschrift für klin. Medicin, Bd. X, Heft 3, S. 221).

Fasern hypertrophiren müssten, was mit der Wirklichkeit nicht übereinstimmt, kann leicht dadurch zurückgewiesen werden, dass die atrophisch bleibenden Muskeln durch die seiner Zeit erlittene Schädigung eine dauernde Beeinträchtigung ihres Assimilationsvermögens erlitten haben können. Für die Hypertrophie ganzer Muskelmassen neben Atrophie anderer bei primären Myopathien hat Friedreich gerade im Anschluss an unseren Fall (l. c. S. 202 und 203) die Annahme einer vicariirenden Hypertrophie mit Recht zurückgewiesen, während auch für solche Fälle die Möglichkeit der Entstehung der Hypertrophie in atrophischen Muskeln auf die eben angegebene Weise zugegeben werden muss. Freilich ist auch hier die Annahme nicht zurückzuweisen, dass dieselben unbekannten Ursachen, welche zu der gleich im Beginne der Erkrankung stattfindenden Hypertrophie ganzer Muskelmassen geführt haben, auch in den partiell atrophischen wirksam gewesen sind.

Interessant ist ferner die Thatsache, dass, wie schon oben in der Epikrise unseres Falles erwähnt wurde, auch bei Tumoren, welche auf die Muskulatur drücken und sie mit der Zeit durch ihr Wachsthum zum Schwunde bringen, sich entschiedene Hypertrophie der Muskelfaser mit wohlerhaltener Querstreifung und nicht nachweisbarer sonstiger Veränderung entwickeln kann. Es verdient dieser Punkt gerade mit Rücksicht auf die uns beschäftigenden Fragen einer weiteren Untersuchung unterzogen zu werden, da man für solche Fälle kaum die Annahme umgehen kann, dass die direkte Einwirkung des Tumors diese eigenthümliche Volumszunahme der Muskelfaser nach sich gezogen hat. Freilich lässt sich auch hier die Annahme machen, dass jedesmal erst eine primäre Reizung der Nervenendplatten die Hypertrophie sekundär erzeugt habe, eine Annahme, die erst besonders widerlegt werden müsste. Wichtig wäre auch eine genauere Untersuchung des Muskelvolumens bei denjenigen eigenthümlichen Muskelhypertrophien, welche bei mangelhafter Blutcirkulation besonders nach Venenthrombose nicht so selten zur klinischen Beobachtung kamen und welche gewöhnlich mit Abnahme der Muskelkraft einhergehen. Sollte sich dabei herausstellen, dass ein verminderter Abfluss des Venenblutes wirklich

Hypertrophie der Muskelfasern erzeugen könnte, so würde man auch bei peripheren Tumoren innerhalb der Muskeln an einen Druck derselben auf die Muskelvenen denken können, und selbst in Fällen wie demjenigen von Müller könnte die in gelähmten Theilen sich einstellende langsamere Cirkulation zur Erklärung der eigenthümlichen Faservergrösserung herbeigezogen werden.

Die gefundene Vacuolisirung der Muskeln, welche, wie ich mich überzeugt habe, auch in der Nähe von entzündlichen Bindegewebsprocessen und bei Muskelgeschwülsten in den Fasern auftreten kann, lässt noch weniger einen sicheren Schluss zu. Denn wenn sie auch bisher noch nicht bei neurotischen Atrophien gesehen wurde, so folgt doch daraus aus dem Grunde nicht viel, weil bisher nur wenig auf dieselbe geachtet wurde. Andererseits scheint sie auch bei der Pseudohypertrophie z. B. nicht so häufig zu sein und vielleicht erst in späteren Stadien der Atrophie in ausgeprägter Weise vorzukommen.

Was die Kernvermehrung betrifft, so ist dieselbe auch bei der Pseudohypertrophie und den ihr ähnlichen Krankheitsformen vorhanden; aber sie kommt doch bei weitem nicht so regelmässig, so früh und in so intensiver Weise zu Stande, als bei denjenigen neurotischen Atrophien, welche einigermassen schnell verlaufen. Bei langsamer Degeneration der Nerven, wobei Faser nach Faser allmählich abstirbt, könnten schon ähnlichere Bilder entstehen, da dann neben normalen Fasern solche, welche schwächer und stärker mit Kernwucherung versehen sind, sich finden würden. Ist die Muskelfaser bei neurotischen oder nicht neurotischen Affektionen erst erheblich atrophirt, dann kann jedenfalls stets eine erhebliche Kernvermehrung stattfinden, so dass selbst riesenzellenartige Gebilde entstehen können. Bei der Entnahme kleiner Muskelstückchen beim Lebenden kann natürlich in einem früheren Stadium der Erkrankung eine solche partielle Kernanhäufung keineswegs immer deutlich sein. — Da die Querstreifung der Muskelfasern auch bei neurotischer Atrophie und bei dem Ganglienschwunde im Rückenmarke lange erhalten bleiben kann, sobald es sich nicht um rasch verlaufende Processe handelt, so ist in

dem Erhaltenbleiben derselben allein ein wesentlicher Unterschied nicht zu finden. Auch bei der amyotrophischen Lateralsklerose bleibt sie recht lange auch in den dünnsten Fasern noch erhalten. Es ist somit aus diesen Einzelnheiten des Befundes allein ein wesentlicher Unterschied nicht zu machen, während, wie ich schon früher gelegentlich [1]) ausgeführt habe, das Gesammtbild der Muskelerkrankung bei den verschiedenen Affektionen im Allgemeinen charakteristisch ist. Das gilt besonders in Bezug auf die Poliomyelitis acut, die Bleilähmung einerseits, weniger schon in Bezug auf die Veränderungen bei amyotrophischer Lateralsklerose und bei Syringomyelie, soweit bei dieser die Veränderungen bisher studirt wurden, und für die Pseudohypertrophie andererseits, obwohl auch bei neurotischer Atrophie erhebliche Lipomatose sich einstellen kann. Aber gerade in denjenigen Fällen, in welchen auch für die klinische Beurtheilung noch Schwierigkeiten bestehen, ist auch der Muskelbefund kein gleichmässiger und charakteristischer gewesen. So war in dem Erb-Schultze'schen Falle einerseits eine auffallend grosse Anzahl von granulirten Muskelfasern mit erheblicher Kernvermehrung vorhanden, ein Befund, welcher an sich eher auf eine neurotische Ursache hinwies, während anderseits hypertrophische Muskelfasern neben einer nicht unbeträchtlichen Perivasculitis konstatirt werden mussten, die auf primäre Myopathie hinwiesen, zumal die Nervenfasern peripher keine nachweisbaren Veränderungen auffinden liessen. In dem Lichtheim'schen Falle wiederum spricht die Massenhaftigkeit des derben Bindegewebes, der geringe Kernreichthum der Muskelfaser selbst für eine nicht neurotische Atrophie; es fehlten aber andererseits die hypertrophischen Fasern. Zum Theil war ausserdem in diesem Falle das Perimysium internum zwischen den einzelnen Muskelfasern sehr kernreich, was für gewöhnlich bei primärer Myopathie nicht der Fall ist. Vielleicht hat es sich bei diesen Kernmengen im Bindegewebe ebenso um die letzten Reste atrophischer Muskeln gehandelt,

[1]) Schultze: Ueber Atrophia muscul. pseudohypertrophica (Virchows Archiv, Bd. 75, S. 481).

wie in unserem Falle. Jedenfalls stimmt aber im Allgemeinen der Lichtheim'sche Muskelbefund mit dem negativen Nervenbefund in seinem Falle überein. In dem Kahler'schen Falle, der oben genauer skizzirt wurde, war der Muskelbefund wieder so, wie bei neurotischer Atrophie; und in der That wurden Degenerationsuzstände in einigen der untersuchten peripheren Nerven, abgesehen von dem Ganglienbefunde im Rückenmarke, nachgewiesen.

Fassen wir das bisher Besprochene zusammen, so erscheint die Hypertrophie oder Nichthypertrophie von Muskelfasern als ein Hauptunterscheidungsmerkmal zwischen neurotischen und nicht neurotischen Atrophien. Die Hypertrophie ist bisher bei neurotischen Atrophien kaum und nur in späteren Stadien der Erkrankung gefunden worden; sie kann aber vielleicht auch dann bei Pseudohypertrophie und den analogen Erkrankungen fehlen, wenn zur Zeit der Untersuchung allgemeiner Marasmus bestand, pflegt aber sonst für die mikroskopische Untersuchung fast stets vorhanden zu sein. Die verhältnissmässig frühzeitig eintretende erhebliche Vermehrung des Bindegewebes und Fettgewebes spricht ebenso wie die geringfügigere Kernvermehrung im Allgemeinen ebenfalls für ein primäres Muskelleiden. Ob bei dem letzteren der Atrophie jedesmal eine Hypertrophie der Faser vorangeht und ob stets erst nach dem Eintritte einer Bindegewebshypertrophie die Bildung von Fettzellen erfolgt, das lässt sich zur Zeit noch nicht entscheiden.

Eine besonders schwierige Frage betrifft weiterhin das Verhalten der Nervenendigungen. Da es bisher an einer Methode ihrer Untersuchung an gehärtetem Präparate fehlt, so lässt sich leider über die Beschaffenheit derselben in den einzelnen Fällen nichts aussagen. Im Allgemeinen lässt sich jedenfalls erwarten, dass sie bei neurotischen Atrophien, wie die Versuche von Gessler zeigen, bald mit zu Grunde gehen, während es fraglich ist, wie lange sie bei der etwaigen primären Erkrankung der Muskelfaser von der Zerstörung verschont bleiben, der sie natürlich schliesslich ebenfalls anheimfallen. Die Vertreter der Lehre, dass es sich in allen Fällen der besprochenen Muskelerkrankungen um nervöse Einflüsse handelt, können

leicht bei diesem Zustande der Dinge die Annahme machen, dass gerade die Nervenendigung der Ausgangspunkt der Erkrankung sei. Indessen muss es doch als höchst unwahrscheinlich bezeichnet werden, dass die primäre Degeneration der Nervenendplatte so ganz anders auf die Muskelsubstanz einwirken sollte, als die sekundäre Degeneration derselben, wie sie bei lange dauernden und irreparabeln primären Atrophien ihrer zugehörigen Nervenfaser oder Ganglienzelle sich einzustellen pflegt, und dass besonders das einemal sich so häufig Hypertrophie der Faser einstellte und das anderemal so selten, wenn überhaupt. Es spricht jedenfalls alles, was im gegebenen Falle gegen die Annahme einer primären neurotischen Atrophie überhaupt spricht, auch gegen die Annahme einer primären Atrophie der Endplatte. Die Annahme einer nicht nachweisbaren primären Veränderung der Nervenendplatte würde aber meines Erachtens dieselben Schwierigkeiten für die Erklärung nach sich ziehen wie die Entstehung der Muskelerkrankung aus nicht nachweisbaren Erkrankungen des Nervensystems überhaupt es thut, worauf an dieser Stelle nicht des Näheren eingegangen werden soll.[1])

Die peripheren Nerven selbst finden sich bei den reinen Formen des Muskelschwundes gewöhnlich unverändert. Eine geringe Anhäufung von Bindegewebe in dem früher von mir veröffentlichten Falle von Pseudohypertrophie ist daher als eine koordinirte Erscheinung zu betrachten, ebenso wie die geschilderten geringfügigen Veränderungen in dem hier publicirten Falle. Weiterhin muss erwähnt werden, dass Friedreich in demjenigen Falle, welcher sich klinisch und in Bezug auf den Nervenbefund in den gröberen Nervenbündeln auch anatomisch ebenso verhielt, wie der unserer Abhandlung zu Grunde liegende, auch eine Mitbetheiligung der kleinen intermuskulären Nervenästchen an dem Processe der Kernwucherung und Atrophie gefunden hat. Ebenso fand auch Charcot in seinem Falle von Pseudohypertrophie einmal ein Hypervolumen des

[1]) Vergl. darüber meinen Aufsatz über Bleilähmung (Arch. f. Psych., XVI., Heft 3).

Achsencylinders in einem kleinen Muskelästchen. Abgesehen davon, dass bei der Untersuchung an frischen Muskelpräparaten mit Anwendung der Zerzupfungsmethode die Schwierigkeit in der Beurtheilung der Beschaffenheit kleinster Nervenästchen ungemein gross ist, müsste die Betheiligung der feinsten Nervenstämmchen sowohl in vielen andern Fällen als auch in dem unsern doch eine allgemeinere und frühzeitigere sein, um den hochgradigen Muskelschwund zu erklären, als sie es in der That ist. Da dies aber nicht der Fall ist, so könnte entweder dieselbe Schädlichkeit, welche zuerst die Muskelfaser getroffen hat, später gelegentlich auch die Nervenfaser getroffen haben, oder es spielen sekundäre Veränderungen durch Druck eine Rolle, oder es fällt der trophische Einfluss der Endplatten fort, welche dieselbe nach Kühne auf den zugehörigen Nerven in einer gewissen Ausdehnung hat. Bemerkenswerth ist, dass trotz des Wegfalls so vieler Muskelfasern und damit auch vieler Endplatten keine analoge regenerative Erscheinung an den erhalten gebliebenen Endstücken der Nervenfasern eintritt, wie etwa die Neurombildung nach Durchschneidung oder nach Ligatur. Jedenfalls ist der Beweis einer primären Degeneration aller oder der meisten Nervenästchen in den atrophirenden Muskeln bisher nicht zu erbringen gewesen. Ueber das Verhalten des Rückenmarkes bei den nicht neurotischen Atrophien braucht nichts Weiteres mehr hinzugefügt zu werden. Eine gewisse einfache Atrophie der motorischen Abschnitte derselben muss als mögliche Folge der langdauernden Muskelausschaltung zugelassen werden; stärkere Degenerationen in der vorderen grauen Substanz würden entweder auf Komplikationen hindeuten, welche gelegentlich auch vorkommen könnten oder natürlich den Verdacht erwecken, dass die ganze Veränderung von hier aus eingeleitet sei.

Ziehen wir nunmehr aus dieser Zusammenstellung der wesentlichen bekannten klinischen und anatomischen Thatsachen das Facit, so ergiebt sich, dass in den allermeisten Fällen von Muskelschwund, in erster Linie durch das Vorhandensein oder Fehlen gewisser nervöser Symptome, insbesondere der Bulbärparalyse, ferner durch die Be-

schaffenheit der Muskulatur selbst, insbesondere durch das Vorhandensein der Hypertrophie und Pseudohypertrophie, und in zweiter Linie durch die Lokalisirung der Erkrankung mit Berücksichtigung etwa vorhandener Heredität und der Altersstufe die Diagnose auf primäre Muskel- oder Nervenatrophie ermöglicht wird. Nur in einer geringen Anzahl von Fällen ohne deutliche nervöse Symptome und ohne Bulbärparalyse bei nicht vorhandener Heredität und bei Erwachsenen lässt sich zur Zeit noch keine bestimmte Entscheidung treffen, besonders dann nicht, wenn zugleich eigentliche Hypertrophie und Pseudohypertrophie fehlt, und zuerst die Schultermuskulatur ergriffen wird. Das Auftreten von Entartungsreaktion (in späten Stadien der Erkrankung), von fibrillären Zuckungen (in beschränktem Massstabe) und von leichten Schmerzerscheinungen spricht nicht unbedingt gegen primäre Myopathie. — Bei primärer Lokalisation des Schwundes in der gesammten Facialismuskulatur und in den Unterextremitäten ist die Myopathie das Wahrscheinlichste, bei primärer Lokalisation in den Handmuskeln sehr unwahrscheinlich, aber nicht absolut ausgeschlossen.

Das Vorhandensein von klinisch oder anatomisch nachweisbarer Hypertrophie der Muskelfasern spricht für eine primäre Muskelerkrankung, in geringerem Grade das Vorhandensein von Pseudohypertrophie, welche auch bei atrophischen Lähmungen sich gelegentlich später hinzugesellen kann.

Zum Schlusse mögen noch einige Bemerkungen über die Nomenklatur Platz finden, wobei ich auf eine eingehende historische Rekapitulation der Wandlungen des vielumstrittenen Namens der progressiven Muskelatrophie verzichte. Dieser Namen hat bekanntlich das eigenthümliche Schicksal gehabt, ursprünglich eine primäre Muskelerkrankung bezeichnen zu sollen, dann aber nach und nach für eine neurotische Atrophie und speciell für eine spinale Amyotrophie und den klinischen Ausdruck einer isolirten Vorderhornatrophie des Rückenmarkes zu gelten. Während die mit der gleichen Muskelatrophie einhergehende amyotrophische Lateralsclerose,

und ebenso die Syringomyelie abgetrennt wurde, und auch Manches, was früher den alten Namen trug, als periphere Neuritis angesehen werden musste, blieb als »typische progressive Muskelatrophie« die genannte Rückenmarkserkrankung übrig, welche gewöhnlich für alle Fälle als das primäre centrale Leiden angesehen wurde. Freilich waren von Anfang an in dieser »typischen Form« zwei verschiedene Typen verborgen, nämlich ein »Schultertypus« und ein Handtypus, in Bezug auf welche sich, wie wir sehen, herausgestellt hat, dass der erstere auch ohne spinale Atrophie und ohne Veränderung der gröberen peripheren Nervenstämme entstehen kann, während der letztere allerdings in den allermeisten Fällen neurotischer Natur ist. Die Lokalisation allein ist also für die Natur der Erkrankung nicht entscheidend; und der breite Raum, welchen früher die »typische Muskelatrophie« einnahm, wird noch dadurch sehr verengt, dass ihre Identifizirung mit der isolirten Vorderhornatrophie nur für äusserst wenige Fälle eine anatomische Berechtigung hat.

Der Vorschlag von Erb, die neurotischen Formen der progressiven Muskelatrophie besonders zu benennen, ist daher gewiss gerechtfertigt. Lässt sich daher, wie in den meisten Fällen, eine Diagnose auf eine primäre Nervenerkrankung stellen, so sollte man die Krankheit auch mit dem Namen dieser Erkrankung benennen; und Niemand wird auch jetzt mehr in Fällen von sogenannter »amyotrophischer Lateralsclerose« mit oder ohne »amyotrophische Bulbärparalyse« noch von progressiver Muskelatrophie schlechtweg sprechen. Da dieser eben genannte Namen sehr lang und umständlich ist und da mir nicht für alle Fälle sicher scheint, ob nicht die in denselben vorhandene Systemerkrankung auch theilweise in den peripheren Nerven primär mit einsetzen könnte, so habe ich mir sowohl in einer früheren Publikation [1]) als auch in dieser Abhandlung mehrfach erlaubt, sie mit dem Namen einer motorischen Tabes zu bezeichnen, ein Name, welcher

[1]) Ueber Poliomyelitis und Neuritis. Referat auf dem 3. Kongresse für innere Medicin (1884).

nach Analogie der sensorischen Tabes auf primäre fortschreitende Degeneration gewisser motorischer Abschnitte des Nervensystems zu beziehen wäre.

Lässt sich bei der klinischen Untersuchung nachweisen, dass einer jener seltenen Fälle vorliegt, in welchen eine isolirte Vorderhornatrophie oder eine neurotische Atrophie der peripheren motorischen Bahnen von der Ganglienzelle an abwärts anzunehmen ist, so mag man eben von einer Vorderhornatrophie oder von einem Kernschwunde des Rückenmarkes resp. von einer Amyotrophia spinalis progressiva sprechen, falls man von der ausschliesslich centralen Natur dieser Krankheit überzeugt ist, welche allerdings häufig genug als eine Theilerscheinung der motorischen Tabes auftritt.

Lässt sich aus der begleitenden partiellen Empfindungslähmung u. s. w. die Diagnose auf Syringomyelie stellen, wie dies angesichts der neueren Aufschlüsse in Bezug auf diese Erkrankung gar nicht so selten möglich ist, so ist nicht mehr eine progressive Muskelatrophie allein, sondern eben etwas Anderes vorhanden. Eine isolirt auftretende Vorderhornatrophie und eine stets nur auf die vordere graue Substanz beschränkte Syringomyelie würden allerdings klinisch nicht von einander zu trennen sein; indessen pflegt die letztere bei ihrer progressiven Natur früher oder später andere Theile der Medulla spinalis mitzuergreifen und dadurch weitere Symptome hervorzurufen.

Die nicht neurotischen Formen des Muskelschwundes, welche nun noch übrig bleiben und die jedenfalls viel häufiger sind, als der isolirte Ganglienzellenschwund in den Vordersäulen, würden den ursprünglichen Namen der progressiven Muskelatrophie *κατ' ἐξοχὴν* behalten können, wenn dieser Namen nun einmal nicht zu Missverständnissen führen würde. Man würde meiner Meinung nach besser das Wort primär hinzusetzen müssen, und also von einer »primären progressiven Muskelatrophie« oder einem »primären progressiven Muskelschwunde« sprechen. Bekanntlich hat Erb für diese Krankheitsformen den Namen der Dystrophia muscul. progr. vorgeschlagen, welche dann ihrer-

seits die »Pseudohypertrophie« und die »juvenile Muskelatrophie« umfassen würde. In Bezug auf den letzteren Namen glaube ich das Bedenken nicht unterdrücken zu können, dass durch ihn die Deutung hervorgerufen werden könnte, es sei nun jede im jugendlichen Alter entstehende Muskelatrophie primär myopathischer Natur. Fernerhin scheint mir in diesem Namen kein rechter Gegensatz zu der Pseudohypertrophie gegeben zu sein, welche ebenfalls vorzugsweise in jugendlichem und kindlichem Alter vorkommt. Werden aber sowohl die Pseudohypertrophie als die anderen sich sonst als primäre Myopathien charakterisirenden Atrophien als juvenile Formen zusammengefasst, so fehlt in dem Namen der ihnen gegenübergestellten Gruppe der »Amyotrophia spinalis progressiva« ebenfalls die rechte Gegensätzlichkeit, die nur dann vorhanden ist, wenn den Worten »spinal« oder neurotisch das Wort »muskulär« entgegengesetzt würde, oder wenn die nicht juvenilen Formen als solche benannt würden, was aber nicht gut angeht.

Der Ausdruck der »Dystrophia musc. progressiva« hinwiederum ist etwas allgemeiner Natur und liesse sich a priori auch auf andere trophische Störungen der Muskulatur übertragen, ebenso wie die von den Franzosen mit Vorliebe gebrauchte Bezeichnung der »Myopathie«. Erb hat den Namen vorzugsweise desswegen vorgeschlagen, um die so häufig vorhandenen Hypertrophien zugleich kurz mitzubezeichnen, wobei freilich in Betracht kommt, dass es sich bei diesen Hypertrophien zwar vielleicht um eine »erschwerte« Ernährung handelt, möglicherweise aber wenigstens zeitweise um eine abnorm gute. Wird trotz dieser Einwendungen, die sich am Ende gegen jeden anderen Namen in anderer Weise auch machen lassen, diese Bezeichnung allgemein acceptirt, so ist gewiss nichts dagegen einzuwenden. Da es aber immerhin eine gewisse Schwierigkeit hat, die alten Namen auszumerzen (Charcot will z. B. den Namen der Dystrophie nicht acceptiren , und da schliesslich auch bei den hypertrophischen Formen der Muskelschwund die Hauptsache ist, so dass die Hypertrophie nur ein Uebergangsstadium zur Atrophie darstellt, so könnte man

bei dem alten Namen des progressiven Muskelschwundes bleiben und eben nur das Wort »primär« hinzusetzen. Wiegt die Pseudohypertrophie vor, so kann man diesen einmal eingebürgerten Namen ruhig beibehalten, wie das auch Erb thut; ist eine stärkere wirkliche Hypertrophie mit Zunahme der Muskelkraft vorhanden, so kann man von dem progressiven Muskelschwunde mit Hypertrophie sprechen. Es wird auf diese Weise, wie ich glaube, am wenigsten an der alten Nomenklatur geändert. Die »typische progressive Muskelatrophie« verdiente aber wegzufallen, da sie zwei Typen enthält und Niemand im Einzelfalle wissen kann, ob es sich gerade bei ihr gegebenen Falls um eine neurotische oder muskuläre Atrophie handelt. Die geringe Anzahl von Fällen, in welchen man bei der klinischen Untersuchung entweder zur Zeit oder dauernd bis zum Tode des betreffenden Kranken nicht bestimmen kann, ob eine primäre Nervenerkrankung, oder eine primäre Muskelerkrankung vorliegt, kann man eben noch nicht mit einem bestimmten Namen benennen; man muss einfach die Diagnose offen lassen.

Für diejenigen Autoren, welche auch für den primären fortschreitenden Muskelschwund die Möglichkeit oder die Wahrscheinlichkeit eines primären nervösen Ursprungs zulassen, ist freilich ein eigentlicher Unterschied zwischen neurotischen und nicht neurotischen Atrophien nicht zu machen, da vielleicht niemals der Nachweis geliefert werden kann, dass nicht noch unsichtbare Veränderungen des Nervensystems vorliegen. Aber auch für sie bleibt der Unterschied zwischen den beiden Formen bestehen, welcher darin besteht, dass in dem einen Theil der Fälle nachweisbare atrophische Degenerationen im Nervensysteme vorhanden sind, in dem andern Theile desselben aber nicht; es ist das aber derjenige Punkt, um welchen sich überhaupt die ganze Streitfrage gedreht hat, und auf welchen es vorläufig wenigstens ankommt. Und diese Frage, ob in den einzelnen Fällen Atrophie in der Nervensubstanz vorhanden ist, oder nicht, ist auch mit den jetzigen Hülfsmitteln der histologischen Untersuchung zu beantworten.

Erklärung der Tafeln.

Tafel I.

Fig. 1. Querschnitt aus dem N. ischiadicus in seinem Verlauf an der unteren Hälfte des linken Oberschenkels. Stärkere Fettdurchwachsung. Doppelte Vergrösserung. Weigert'sche Färbung.

Fig. 2. Muskelfasern aus dem M. iliopsoas. Hartnach. Obj. 7, Ocul. 2.

A. Normale Muskelfaser.

B. Muskelfaserreste (riesenzellenartige Gebilde).

Fig. 3. Muskelfaserquerschnitt aus dem M. deltoides. H. Obj. 8. Ocul. 2.

A. A. A. Muskelfaserkerne inmitten des Bindegewebes.

B—E. Die verschiedenen Formen der Vakuolisirung.

B. Muskelfasern mit kleineren Vacuolen.

C. Central gelegene, grosse Vacuole.

D. Mehrere grössere Vacuolen.

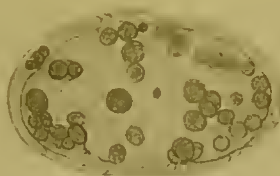
E. Netzförmiger Rest von Muskelsubstanz bei starker Vacuolisirung.

Fig. 4. Muskelfaserlängsschnitt aus dem M. semitendinosus. Hartn. Obj. 4, Ocul. 2.

A. A. Muskelkernhaufen mit Alauncarmin gefärbt.

B. B. Muskelfaserreste nach Weigert'scher Färbung (mit Kernhaufen).

1



2

A

B

B

B

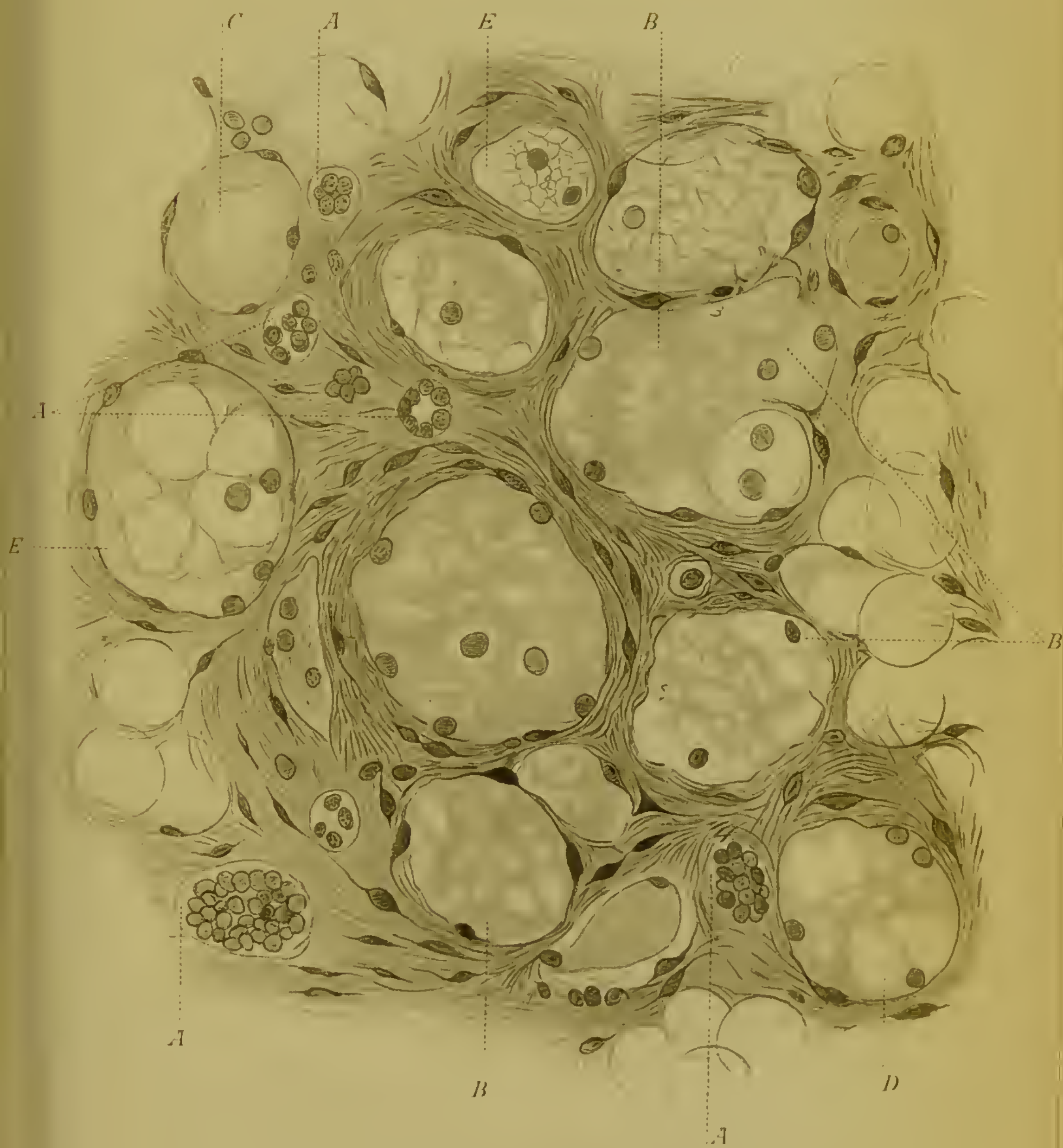

Fig. 3
C
A
E
B
A
E
B
A
B
A
D


Fig. 4
B
A
A
A